

**DIE MITRALINSUFFIZIENZ
BEI KINDERN
ANALYSE VON 18 FÄLLEN**

Simos Pallidis

Disbui. München

1988





Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER KINDERKLINIK FÜR HERZ- UND KREISLAUFERKRANKUNGEN

Deutsches Herzzentrum München des Freistaates Bayern

VORSTAND: PROF. DR. MED. K. BÜHLMAYER

DIE MITRALINSUFFIZIENZ BEI KINDERN

ANALYSE VON 18 FÄLLEN

DISSERTATION

ZUM ERWERB DES DOKTORGRADES DER MEDIZIN

AN DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER

LUDWIG-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT ZU MÜNCHEN

VORGELEGT VON

SIMOS PALLIDIS

AUS

Iasmos/Komotini

JAHR

1987

MIT GENEHMIGUNG DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

BERICHTERSTATTER:

Prof. Dr. med. K. Bühlmeier

MITBERICHTERSTATTER:

Prof. Dr. H. B. Hadorn

MITBETREUUNG DURCH DEN
PROMOVIERTEN MITARBEITER:

DEKAN:

Prof. Dr. W. Spann

TAG DER MÜNDLICHEN PRÜFUNG: 07.04.88

VORWORT

Die Basis dieser Arbeit waren die Beobachtungen der letzten Jahre, die zum Schluß führten, daß die Mitralinsuffizienz bei Kindern auch andere Ursachen haben kann, außer den bekannten rheumatischen. So begannen wir mit der Basis neuer Beobachtungen einer Untersuchungs-Serie an Kindern mit angeborenen Herzkrankheiten. Die Patienten wurden unter schärfster Kontrolle ausgewählt.

Diese Studie zeigt eine Fülle von Ursachen (außer rheumatischen), die eine Mitralinsuffizienz bei Kindern hervorrufen, während das klinische Bild und die klinischen Befunde sich alle ähneln, wie auch viele Laboruntersuchungen.

Meinen immerwährenden Dank möchte ich dem Berichterstatter Prof. Dr. med. K. Bühlmeier für die enormen Bemühungen, die zum Abschluß dieser Arbeit führten, aussprechen.

Meinem Lehrer, dem Kinderkardiologen Dr. Elliot Shinebourne, Direktor der Kinder-kardiologischen Abteilung des Brompton Hospitals in London, fühle ich mich zu aufrichtigem Dank verpflichtet für seine unermüdlichen Bemühungen, die er sich während der Untersuchung der im folgenden genauer beschriebenen Fakten anlegen sein ließ.

Weiters sei auch Prof. Dr. med. Th. Hellbrügge mein herzlichster Dank für seinen Beistand ausgesprochen, sowie auch Frau Oberärztin Dr. med. U. Sauer.

Schließlich möchte ich auch allen meinen deutschen Kollegen, die mir mit ihrer Hilfe zur Seite standen, danken.

EINLEITUNG

Bis vor einigen Jahren galt die Mitralinsuffizienz, wie bekannt, ausschließlich als eine Folge rheumatischen Fiebers. Doch während der letzten Jahre, mit der Erforschung der Herzkrankheiten bei Kindern, wurde eine Fülle von Herzschäden, die Ursache für eine Mitralklappeninsuffizienz bei Kindern sein kann, festgestellt. Unter diesen Schäden sind einige häufig anzutreffen, z.B. persistierender Ductus arteriosus, während andere selten auftreten, wie z.B. abnormer Ursprung der Koronararterien aus dem Pulmonalisstamm und kongenitale Mitralinsuffizienz.

Das erste Ziel der vorliegenden Arbeit ist, 18 Fälle von Kindern mit angeborener Mitralinsuffizienz verschiedener Ursache zu demonstrieren, einschließlich der Untersuchungsergebnisse und der vorgenommenen Therapie.

Das zweite Ziel ist, diese Kinder über einen längeren Zeitraum zu observieren, um Aussagen über die Langzeitergebnisse der entsprechenden Therapie machen zu können.

Die 18 Kinder waren zwischen neun Tagen und neun Jahren alt, als sie zum ersten Mal ins Krankenhaus kamen.

Die Arbeit wurde in drei Teile gegliedert:

Teil A: Allgemeiner Teil mit deskriptiver und pathologischer Anatomie, sowie einem Überblick über die Literatur der letzten Jahre.

Teil B: Spezieller Teil mit Demonstration und Verlaufsbeobachtung der Fälle.

Teil C: Ergebnisse, Diskussion, Zusammenfassung sowie Verzeichnis der zitierten Autoren.

Die in Teil B gezeigten Fälle wurden nach der Ursache in zwei Hauptgruppen gegliedert.

I. PRIMÄRE, ANGEBORENE MITRALKLAPPENINSUFFIZIENZ

- a) Isolierte Mitralklappeninsuffizienz infolge einer Anomalie bzw. Dysplasie der Klappensegel und/oder des Klappenaufhängeapparates: Chordae und Papillarmuskeln
- b) Angeborene Anomalie der Klappensegel und/oder des Aufhängeapparates in Kombination mit anderen Herz- und Gefäßmißbildungen.

II. SEKUNDÄRE MITRALKLAPPENINSUFFIZIENZ BZW. DER TRIKUSPIDALKLAPPE IN FÄLLEN MIT ANGEBOREN KORRIGIERTER TRANSPOSITION BZW. VENTRIKULO-ARTERIELLER DISKORDANZ BEI URSPRÜNGLICH NORMALER ANATOMIE DER MITRALKLAPPE BZW. DER TRIKUSPIDALKLAPPE UND IHRES AUFHÄNGEAPPARATES

- a) Bei Erkrankungen des Endokards bzw. Myokards ohne zusätzliche angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen.
Infolge angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen, durch:
- b) Druckbelastung des linken Ventrikels.
- c) Volumenbelastung des linken Ventrikels.
- d) Infolge Ischämie des linksventrikulären Myokards und der Papillarmuskeln (Myokardinfarkt) bei anormalem Abgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie.
- e) Bei atrio-ventrikulärer und ventrikulo-arterieller Diskordanz bzw. bei angeboren korrigierter Transposition.

TEIL A - ALLGEMEINER TEIL

DESKRIPTIVE UND PATHOLOGISCHE ANATOMIE DER MITRALKLAPPEN

Entwicklung:

Die Entwicklung der Mitralklappe setzt nach Abschluß der Septierung der Ventrikel ein.

Als Voraussetzung für eine normale Entwicklung des aortalen Mitralklappensegels müssen alle drei Teile des Septums aufeinander abgestimmt sein. Im Falle einer abnormen Ausbildung des Septums kann die Entwicklung der Mitralklappe gestört werden (Gittenberger - de Groot, A. C., Wenink, A. C. G., 1983).¹⁶⁾

Deshalb sind die Anatomie der Klappe und ihres Aufhängeapparates von den zuvor gebildeten drei Komponenten des Ventrikelseptums beeinflusst.

Bei normalen Herzen sind die Mitral- und Trikuspidalklappen voneinander gut zu unterscheiden, da die Chordae der Mitralklappe nicht am Septum angesetzt sind.

Bemerkenswert ist die Entwicklung des aortalen Segels der Mitralklappe, das die Einflußbahn von der Ausflußbahn des linken Ventrikels trennt. Das aortale Mitralklappensegel entwickelt sich aus dem Teil der primären Falte (bulboventrikuläre Falte), der die Ausflußbahn des linken Ventrikels umschließt.

Die vollständige Trennung der gesamten Mitralklappe vom primären Septum führt zu einem glatten Ventrikularseptum mit nur seitlichen Papillarmuskeln.

Descriptive Anatomie:

Die Mitralklappe besteht aus Segeln, welche durch die Chordae tendineae mit den Papillarmuskeln in Verbindung stehen. Die Segel sind durch ein Ostium verbunden, welches einen kräftigen Annulus fibrosus darstellt. Die Mitralklappe hat zwei Segel, von denen das vordere aortal und das hintere

mural liegt. Das murale Segel kann aus mehreren, gewöhnlich drei Abschnitten, bestehen.

Anomalien jedes einzelnen Bestandteiles der Mitralklappe können deren Insuffizienz hervorrufen.

Pathologische Anatomie:

1. Mitralklappensegel

Mitralinsuffizienz kann auf eine Deformation, auf Spaltung, Prolaps des Klappensegels oder Doppelbildung des Klappenostiums zurückzuführen sein.

Eine Deformation der Mitralklappensegel tritt meist zusammen mit Schäden der Chordae und des Papillarmuskels auf. Eine Spaltung des aortalen Mitralklappensegels muß von den sogenannten "Spaltungen", die beim A-V-Septumdefekt auftreten, unterschieden werden. Prolaps der Mitralklappe tritt selten im Kindesalter auf.

Eine Doppelbildung des Mitralklappenostiums kann auf eine einfache Segelüberbrückung zurückzuführen sein, oder auf das Bestehen von zwei Klappenostien, wobei jedes seinen eigenen Klappenaufhängeapparat hat (Anderson, R. H. et al., 1983).¹⁾ Hauptsächlich aber sind Mitralklappendefekte typisch für rheumatische Mitralklappenerkrankungen. Die Zerstörung der Mitralklappensegel kann auch die Folge einer bakteriellen Endokarditis oder seltener einer Verletzung sein.

2. Die Chordae tendineae:

Die Chordae tendineae können congenital pathologisch sein (Gruppe Ia, S. 39) oder infolge einer bakteriellen Endokarditis oder bei einer Verletzung abreißen. In seltenen Fällen kann ein Abriß der Chordae von einer Erweiterung des linken Ventrikels herrühren, deren Ursache unterschiedlich sein kann.

3. Die Papillarmuskeln:

Anomalien der Papillarmuskeln sind eine häufige Ursache der Mitralinsuffizienz. Die Papillarmuskeln sind, da sie zum End-Stromgebiet der Koronararterien gehören, sehr anfällig für Ischämie, die zur Funktionsstörung bzw. zur Dyskinese führt.

Eine Ischämie der Papillarmuskeln kann verursacht werden:

- a) Koronarsklerose, Anämie, Schock,
- b) entzündliche Erkrankungen der Koronararterien,
- c) anormaler Ursprung der linken, seltener der rechten oder beider Koronararterien aus der Pulmonalarterie (Gruppe IID, S. 170, Fall 4).

Die Papillarmuskeln können eine anormale Lokalisation aufweisen, z.B. mit Ursprung am Septum, und dadurch eine Behinderung des Abflusses des Blutes hervorrufen. Ferner können die Papillarmuskeln in der Weise verändert sein, wie sie bei der sogenannten fallschirmförmigen Mitralklappe ("Parachute valve" - Gruppe Ia, Fall 1, s. Seite 14) beobachtet werden kann (Anderson, R. H. et al., 1983).¹⁾

4. Mitralklappenring:

Während der Systole bewirkt die Kontraktion der umschließenden Muskeln des linken Ventrikels auch eine Kontraktion des Annulus und unterstützt somit beträchtlich die Schließung. Mitralklappeninsuffizienz infolge einer Erweiterung des Ringes kann sekundär aus irgendeiner Form von Herzerkrankung herrühren, die sich in einer hochgradigen Erweiterung des linken Ventrikels äußert (Gruppe IIa, S. 116, Fälle 1, 2, 3; Gruppe IIb, S. 139, Fälle 1, 2, 3).

Eine caudal verlagerte Anheftung der Mitralklappe, ähnlich wie bei der Ebstein-Deformierung der Trikuspidalklappe, kann vorkommen, ist aber äußerst selten.



PHYSIOLOGIE UND PATHOPHYSIOLOGIE

Die Mitralklappe verhütet einen Rückstrom des Blutes von dem linken Ventrikel in den linken Vorhof während der Systole. Die Mitralklappe schließt und öffnet sich ebenso, wie auch die Trikuspidalklappe und die Semilunarklappen (Taschenklappen) passiv (A. C. Guyton, 1981);¹⁷⁾ d.h. die Klappe schließt sich, wenn durch einen Druckanstieg während der Systole das Blut nach hinten getrieben wird und öffnet sich, wenn durch Druckabfall während der Diastole das Blut nach vorne getrieben wird.

Aus offensichtlich anatomischen Gründen bedürfen die dünnen A-V-Klappen zum Verschluß kaum des Blutrückstromes, während die dickeren Semilunarklappen einen ziemlich starken Rückstrom für einige Millisekunden brauchen.

Über die Funktion der Papillarmuskeln ist folgendes zu sagen:

Bei der Kontraktion der Ventrikelwand ziehen sich auch diese Muskeln zusammen, jedoch nicht, wie man erwarten könnte, zur Unterstützung des Klappenverschlusses. Ihre Aufgabe ist es, den Annulus der Klappe ins Innere des Ventrikels zu ziehen und so zu verhindern, daß der Ring während der Systole in das Atrium eindringt. Bei einem Abriß der Chordae tendineae oder im Falle einer Störung der Funktion der Papillarmuskeln prolabierte die Klappe, so daß es in manchen Fällen zu einer schweren hämodynamischen signifikanten Mitralinsuffizienz kommt.

Die Insuffizienz der Mitralklappe wirkt sich gleichzeitig auf die Funktion der Aortenklappe aus, weil der Entleerungswiderstand des linken Ventrikels verringert ist. Eckberg et al. (1973)¹⁰⁾ fand, daß das Ausmaß der Mitralklappeninsuffizienz von Gründen der Insuffizienz des Ringes abhängt, ebenso wie von der Druckdifferenz zwischen dem linken Ventrikel und dem linken Vorhof. Beide Faktoren sind variabel.

Bei Mitralinsuffizienz auf Grund einer Herzmuskelerkrankung (Gruppe IIa, S. 116) oder Funktionsstörungen der Papillar-

muskeln (Gruppe IIb, S. 139) oder Abriß der Chordae tendineae, wird das Regurgitationsvolumen weitgehend von der Größe des linken Ventrikels bestimmt, die ihrerseits die Störung der Funktion des Klappenaufhängeapparates verursacht. Wenn die Größe des Ventrikels durch die Behandlung mit Digitalis, Diuretika und besonders mit gefäßerweiternden Mitteln abnimmt, vermindert sich auch das Volumen des rückströmenden Blutes deutlich.

Wie bekannt, verursacht der Rückfluß des Blutes vom linken Ventrikel zum linken Vorhof bei Mitralklappeninsuffizienz ein Geräusch, welches stärker in den linken Vorhof weitergeleitet wird; da sich der linke Vorhof tief im Innern des Thorax befindet, kann es schwerlich direkt über dem linken Vorhof abhörbar sein. Aus diesem Grund wird meistens das Geräusch der Mitralklappeninsuffizienz fortgeleitet an die Thoraxwand durch das linke Ventrikel und wird gewöhnlich an der Herzspitze gehört (Cyton, A. C., 1981).¹⁷⁾

Nach der Adaption des linken Vorhofs kann man drei Untergruppen von Patienten mit schwerer Mitralinsuffizienz unterscheiden:

a) Normale oder reduzierte Adaptation:

Bei diesen Patienten besteht eine geringe Vergrößerung des linken Vorhofs. Der Mitteldruck des linken Vorhofs ist jedoch deutlich erhöht, ebenso die V-Welle (H. T. Dodge et al., 1973),⁹⁾ (E. C. Roberts et al., 1966).²⁴⁾ Deshalb sehen wir deutliche klinische Zeichen von Lungenstauung.

In diese Gruppe gehören die meisten Fälle mit plötzlich auftretender Insuffizienz, wie nach Abriß der Chordae tendineae, nach Infarkt eines Papillarmuskels oder Perforation eines Mitralsegels.

b) Mittelmäßig verstärkte Adaptation:

Dieses ist die häufigste Untergruppe und umfaßt Patienten mit schwerer chronischer Mitralklappeninsuffizienz mit unterschiedlich starker Vergrößerung des linken Vorhofs, die mit deutlicher Erhöhung des Druckes des linken Vorhofs einhergeht.

c) Mit ausgeprägter congenitaler Adaptation:

Im Gegensatz zu a) besteht in dieser Gruppe von Patienten mit schwerer chronischer Mitralinsuffizienz eine hochgradige Vergrößerung des linken Vorhofs mit normalem oder geringfügig erhöhtem Druck. Weil die (chron.) Mitralinsuffizienz bei diesen Patienten sehr lange besteht, ändert sie den normalen Zustand der Wand des linken Vorhofs. Seine Wand besteht aus Muskelresten, die von fibrösem Gewebe umgeben wird. Sie ändert aber auch die Kurve des Volumen-Druckes und gestattet so die Bildung eines normalen oder fast normalen Druckes in einem sehr erweiterten linken Vorhof (Braunwald E. und Awe W. C., 1963).⁴⁾

LITERATURÜBERBLICK

In diesem Teil der Arbeit beziehen wir uns auf die Erfahrungen und Publikationen der letzten vier Jahre auf dem Gebiet der Mitralinsuffizienz nicht rheumatischen Ursprungs.

Es ist bezeichnend, daß E. Braunwald in seinem Monumentalwerk "A textbook of Cardiovascular Medicine" (1980) ungefähr 75 (!) Ursachen der Mitralinsuffizienz angibt (Braunwald E., 1980).⁵⁾

In bestimmten Fällen von Endokardfibrose und Mitralinsuffizienz sind S. John et al. (1979)³¹⁾ der Meinung, daß dem Mitralklappenersatz Bedeutung zukommt. Die Autoren beschreiben eine erfolgreiche Operation bei einem zwölfjährigen Kind mit Endokardfibrose.

Über den Mitralklappenprolaps, über den in letzter Zeit viel diskutiert wird, kann folgendes gesagt werden: Diese Fehlbildung ist häufig und wird bei einem von 20 Fällen der allgemeinen Bevölkerung mit Herzerkrankung festgestellt. Einerseits können Symptome fehlen, andererseits kann durch die Herzfunktion eine Mitralklappeninsuffizienz auftreten (Beighton P., 1982).²⁾

R. H. Anderson, et al.¹⁾ betonte bei der diesjährigen Jahrestagung der Europäischen Kinderkardiologen (Bordeaux, Mai 1983), daß der Mitralklappenprolaps im Kindesalter selten ist und in den meisten Fällen in Assoziation mit einer Bindegewebserkrankung auftritt.

Im August 1982 schrieb J. K. Perloff aus Los Angeles, daß der Mitralklappenprolaps ein scheinbar entwicklungsbedingter Fehler des Bindegewebes ist, dessen Charakteristik eine Vermehrung der Spongiosa ist (mittlere Schicht

des Segels, das aus weichem myxomatösen Material zusammengesetzt ist).²³⁾ Derselbe Wissenschaftler kam zu dem Schluß, daß, obwohl viele Erkenntnisse auf diesem Gebiet in den letzten 20 Jahren gewonnen wurden, noch viele Details ungeklärt blieben.

Das Funktionieren von fünf verschiedenen biologischen Klappenprothesen und Kunstklappen in Mitralposition (Ionescu-Shiley, Hancock, Carpentier-Edwards, Starr-Edwards und Björk-Shiley) wurde in einem hydromechanischen Simulator des linken Herzens von D. K. Walker et al. (1980)³³⁾ erprobt. Sie waren alle gleich groß (29 mm). Es wurden der mittlere Druck im linken Vorhof und die durch die Klappenfunktion hervorgerufenen Druckunterschiede, das von Kalk infiltrierte Gebiet und der Energieverlust jeder Klappe geprüft. Es stellte sich heraus, daß von den geprüften Klappen die von Ionescu-Shiley am besten und die von Hancock am schlechtesten arbeiteten.

Nach C. A. Curcio et al. (1981)⁷⁾ ist es unbestreitbar, daß bei Patienten unter 16 Jahren bei in Glutaraldehyd konservierten Klappen (Bioprothese) ein erhöhtes Risiko für eine vorzeitige Kalzifikation besteht. Das durchschnittliche Intervall zwischen Einsetzen der Prothese und einer Zweitoperation mit Auswechseln der verkalkten Klappe oder Exitus betrug 22 Monate. Dagegen stellten die Autoren bei 514 Patienten, die älter waren als 16 Jahre, keine Verkalkungen fest. Von den Autoren werden derartige Klappen bei jugendlichen Patienten seither nicht mehr verwendet.

E. G. Beniman et al. (1982)³⁾ untersuchten die hämodynamischen Veränderungen und die Funktion des linken Ventrikels vor und nach einem Mitralklappenaustausch bei 44 Kindern von 3 - 17 Jahren. Bei den meisten Patienten bestand vor der Operation ein pulmonaler Hochdruck. Nach dem Eingriff wurde eine erhebliche Senkung des Pulmonal-

arteriendruckes festgestellt.

Außerdem wurde nach der Operation auch der Pulmonalarteriolenwiderstand gesenkt. Das präoperativ stark erhöhte enddiastolische Volumen verminderte sich bedeutend nach der Operation.

Bei allen Typen von Bioprothesen besteht die Gefahr einer Endokarditis. Sie wird mit 1 % jährlich berechnet. Bei Untersuchungen drei Monate nach Klappenersatz wurde kaum ein Unterschied im Spektrum der Mikroorganismen festgestellt (Oakley M. C., 1982),²²⁾ gegenüber denjenigen bei Endokarditis der natürlichen Klappen, mit Ausnahme von einigen Fällen von Pilzinfektionen, handelt es sich am häufigsten um Infektionen mit Staphylokokken.

Bei Kindern mit Bioprothesen, die mit Antikoagulantien behandelt werden, wurde bei Einnahme anderer Medikamente eine Verstärkung der Wirkung der Antikoagulantien festgestellt. Solche Medikamente sind z.B. Phenylbutazone oder Antiarrhythmica Amiadoron und Danazol (Sharp A. A., 1982).²⁷⁾

TEIL B - SPEZIELLER TEIL

In diesem Teil werden die zwei Hauptgruppen beschrieben und analysiert. Diese beiden Hauptgruppen wurden nach der Ursache der Mitralinsuffizienz gegliedert und bestehen aus je zwei Untergruppen. Achtzehn Fälle von Kindern mit Mitralinsuffizienz nicht rheumatischer Genese werden diesen Gruppen zugeordnet.

Jeder Fall wurde folgendermaßen analysiert:

Anamnese und klinische Befunde, EKG und Thorax-Röntgenbild, Herzkatheter und angiographische Befunde, echokardiographische Befunde in einigen Behandlungsfällen, Verlaufsbeobachtungen und Schlußfolgerungen.

In Hauptgruppe I befinden sich die Fälle:

Primäre, angeborene Mitralklappeninsuffizienz

- a) Isolierte Mitralklappeninsuffizienz infolge einer primären Anomalie der Klappe.
- b) Angeborene Anomalie der Klappenregel und/oder des Aufhängeapparates in Kombination mit anderen Herz- und Gefäßmißbildungen.

Die Hauptgruppe II enthält die Fälle:

Sekundäre Mitralklappeninsuffizienz

- a) Erkrankungen des Endokards bzw. Myokards, ohne zusätzliche angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen.
- b) Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen durch Druckbelastung des linken Ventrikels.

GRUPPE I

PRIMÄRE, ANGEBORENE MITRALKLAPPENINSUFFIZIENZ

- a) Isolierte Mitralklappeninsuffizienz infolge einer Anomalie der Klappe.

Zwei Fälle

Fall 1: Seite 14

Fall 2: Seite 27

GRUPPE I A

FALL 1

Patient: J. L.
 Geschlecht: männlich
 Alter: 9 Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt. Geburtsgewicht 3.500 g. Ein Herzgeräusch wurde fast unmittelbar nach der Geburt gehört. Im Alter von sechs Wochen wurde die erste Herzkatheterisierung durchgeführt und die Diagnose Ventrikelseptumdefekt gestellt. Diese Diagnose wurde bei einer erneuten Herzkatheterisierung im Alter von zwei Jahren revidiert und eine Mitralklappeninsuffizienz diagnostiziert. Der allgemeine Zustand des Patienten blieb gut bis zum Alter von sieben Jahren, als zum ersten Mal zunehmende Dyspnoe und anschließend auch Symptome einer Herzinsuffizienz auftraten. Bei der klinischen Untersuchung war die Hautfarbe des Patienten normal. Trommelschlegelfinger bestanden nicht. Der Patient war dyspnoisch,

die Herzfrequenz betrug 88/Minute. Der systolische Blutdruck 120/80 mmHg. Der Herzspitzenstoß war in die vordere linke Axillallinie verlagert. Der erste Herzton war normal, der zweite gespalten mit Akzentuierung des Pulmonalklappenschlußtons. Man hörte ein holosystolisches Geräusch Grad 5/6, vorwiegend über dem linken Sternalrand, außerdem ein diastolisches Geräusch Grad 2/6 über der Spitze.

Das EKG zeigte eine QRS-Achse von $+60^{\circ}$, Negativierung der T-Wellen in Ableitung V 5 und V 6, im Zusammenhang mit einer Hypertrophie des linken Ventrikels (Abb. 1).

Das Röntgenbild ließ eine Kardiomegalie, ein schmales Mediastinum, verbreiterte Hili und Zeichen der Lungenvenenstauung erkennen (Abb. 9).

Das Echo-Kardiogramm (2-D-Echo) zeigte eine "fallschirmförmige" ("parachute") Mitralklappe (Abb. 3 - a, b). Das M-Mode-Echo zeigte keine Öffnung der Mitralklappensegel (Abb. 4).

Die Herzkatheterisierung ergab einen Druck im rechten Ventrikel von 38/10 mmHg und im linken Ventrikel von 94/8/20 mmHg, keinen Shunt und einen normalen Lungengefäßwiderstand von 3,5 Einheiten Xm^2 (Tabelle 1).

Die Angiographie bestätigte das Vorhandensein einer hochgradigen Mitralinsuffizienz und eines stark vergrößerten linken Vorhofs (Abb. 5).

Diagnose:

Angeborene Mitralinsuffizienz (Parachute Valve).

Therapie und klinischer Verlauf:

Die Operation, die bei dem Patienten im Alter von neun Jahren durchgeführt wurde, bestätigte die klinische und Echo-Diagnose einer "Parachuten Valve" mit einem gemeinsamen

Papillarmuskel. Es wurde ein Klappenersatz nach Carpentier-Edwards durchgeführt.

Die Abbildungen 6, 7 und 8 zeigen das EKG und die Herzfernaufnahmen des Patienten zehn Monate, zwölf Monate und zwei Jahre nach der Operation.

Drei Jahre später begann das Kind, dyspnoisch zu werden, und die klinische Untersuchung zeigte Zeichen einer Klappenstenose.

Ein neues Echo-Kardiogramm zeigte eine Verkalkung der Carpentier-Edwards-Klappe. Es wurde eine zweite Operation durchgeführt, und die hochgradig verkalkte und zerstörte Carpentier-Edwards-Klappe gegen eine Starr-Edwards-Klappe ausgetauscht.

Bei einer Nachuntersuchung im Februar 1984, also fünf Jahre nach der 2. Operation, zeigte das Kind Wohlbefinden. Keine Symptome seitens des kardiovaskulären Systems. Auskultatorisch kein Geräusch, bis auf das vom Klappenersatz verursachte.

EKG:

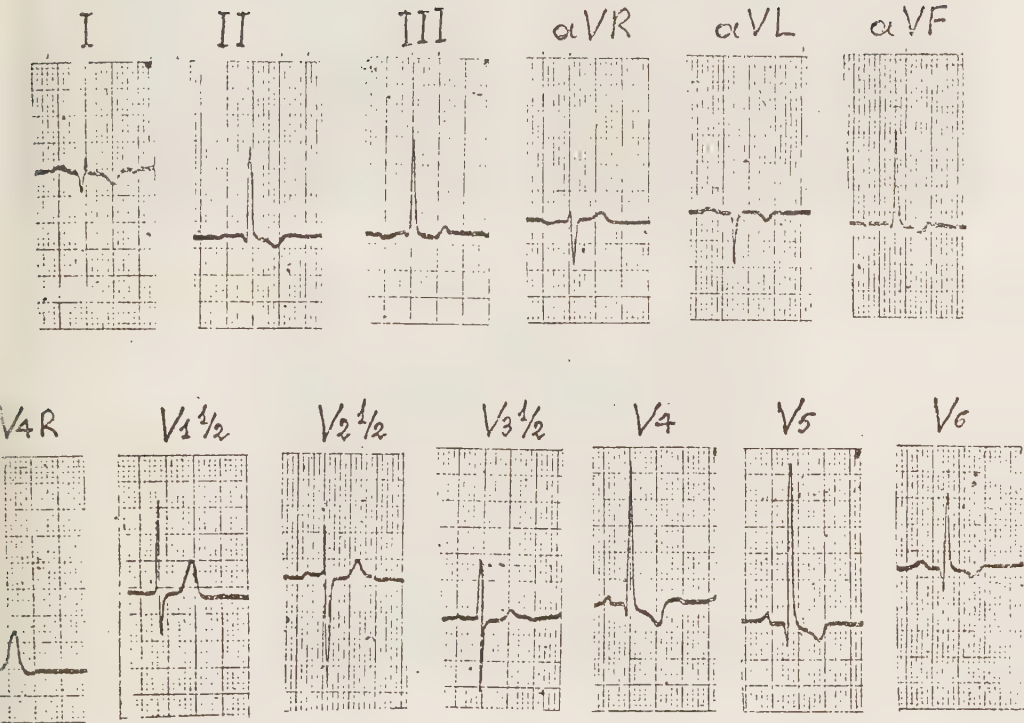
Sinusrhythmus, langes PQ-Intervall, bzw. AV-Block 1. Grades (Abb. 9).

Röntgen-Aufnahme:

normale Herzgröße und normale Zeichnung der Lungengefäße (Abb. 10).

2-D-Echo: Die Starr-Edwards-Klappe funktioniert einwandfrei.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 1a

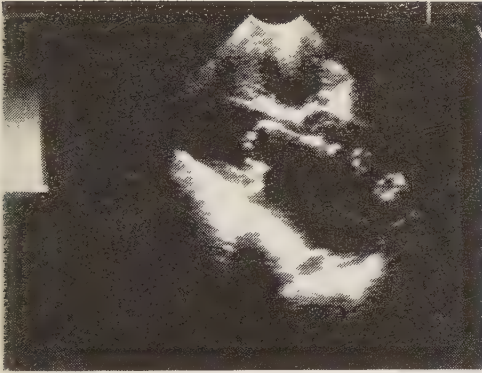
Abb. 1: Dieses EKG, welches im Alter von sieben Jahren abgeleitet wurde, zeigt eine biventrikuläre Hypertrophie und negative T-Wellen in den präcordialen Ableitungen V_5 und V_6 .

Thorax-Röntgenbild

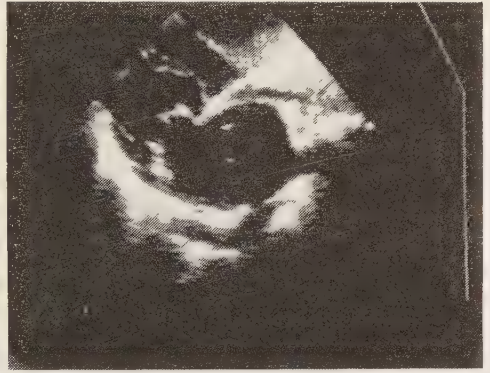
Patient Nr. 1a

Abb. 2: Herzfernaufnahme des Patienten vor der Operation:

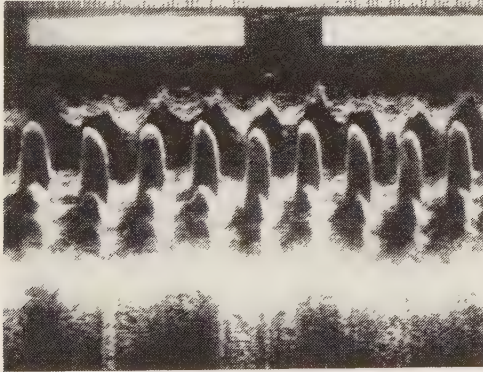
Sehr großes Herz. Prominenz beider Hili mit Blutumverteilung in die Oberlappen.



3a



3b



4

Patient Nr. 1a

Abb. 3 a, b: 2-D-Echo, typische Bilder einer "Parachuten" Mitralklappe. Hier kann man die Vorteile dieser Untersuchungsmethode erkennen, die ohne Beeinträchtigung des Patienten eine solche möglich macht. Sichtbar ist auch der erweiterte linke Vorhof.

Patient Nr. 1a

Abb. 4: M-Mode-Echo: Man kann keine Öffnung der Mitralklappensegel erkennen.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. 1

Tabelle 1

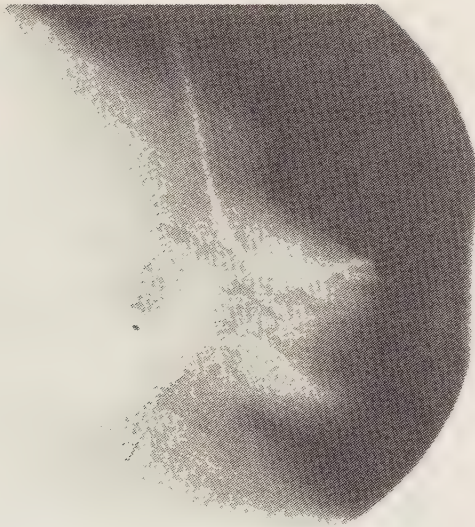
Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
RA, Mitte	Mitteldruck = 11	49
RV	38/10 E.D. 12	44
LV	94/8 E.D. 20	
Aorta	90/70 Mitteldruck = 27	95

$$Q_p = 2,0 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 2,0 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

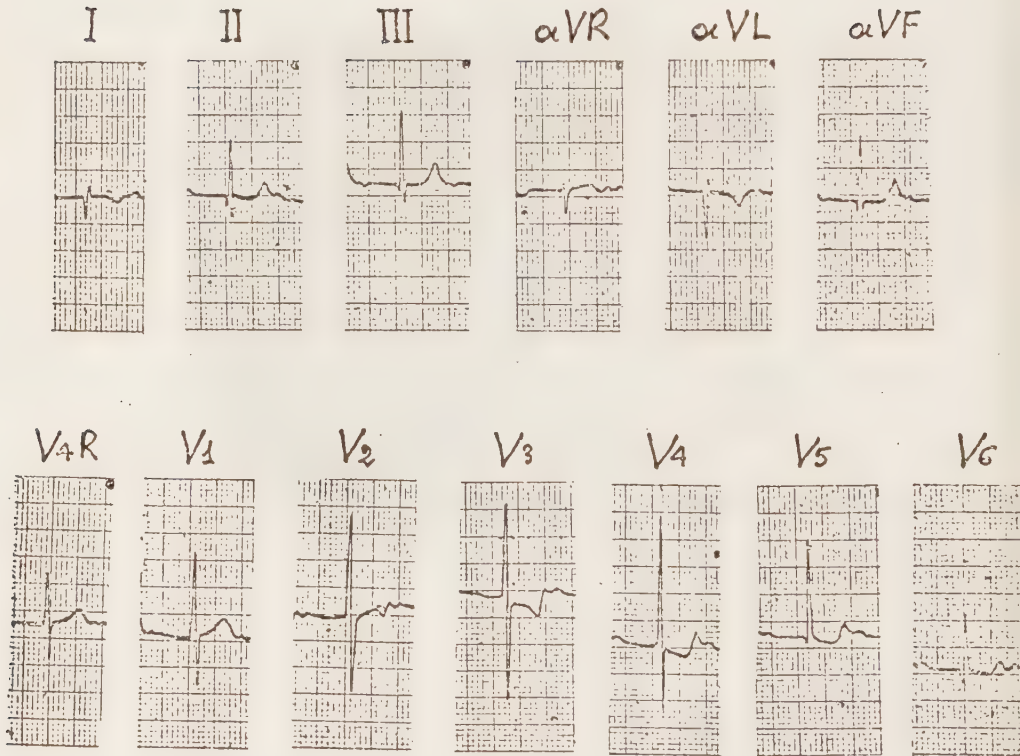
$$R_p = 3,5 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. 1a

Abb. 5: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels:
Rechts-anterior-schräge Projektion. Systole:
Hochgradige Mitralinsuffizienz mit Anfärbung
eines sehr großen linken Vorhofs. Die ascen-
dierende Aorta ist nicht zu erkennen.

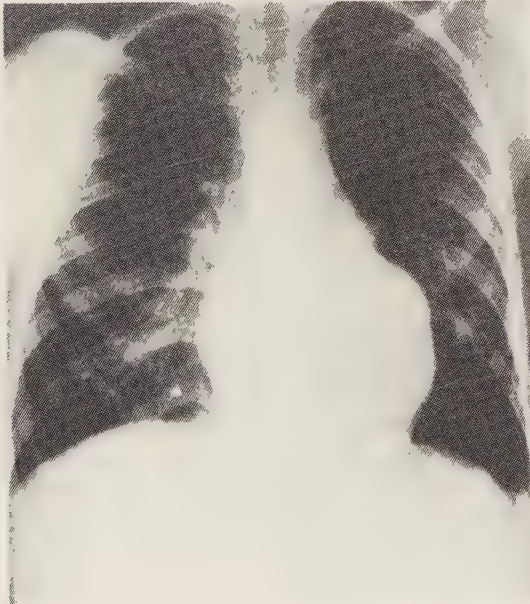
LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 1a

Abb. 6: 10 Monate nach der Operation ist die biventrikuläre Hypertrophie nicht mehr nachweisbar und die T-Wellen in den Ableitungen V_5 und V_6 sind jetzt biphasisch. Positives T rechts präcordial persistiert.

LABORUNTERSUCHUNGEN

Thorax-Röntgenbild

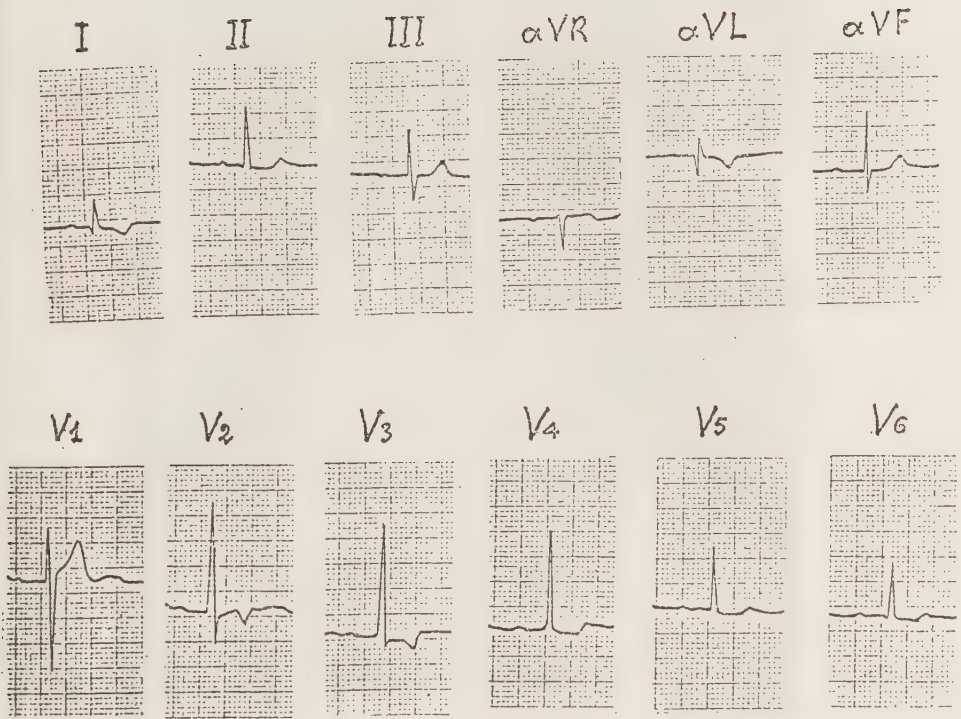
Patient Nr. 1a

Abb. 7: Die Herzfernaufnahme desselben Patienten ein Jahr nach der Operation: Herzgröße im Bereich der Norm. Die Carpentier-Edwards-Klappe ist zu erkennen.

Thorax-Röntgenbild

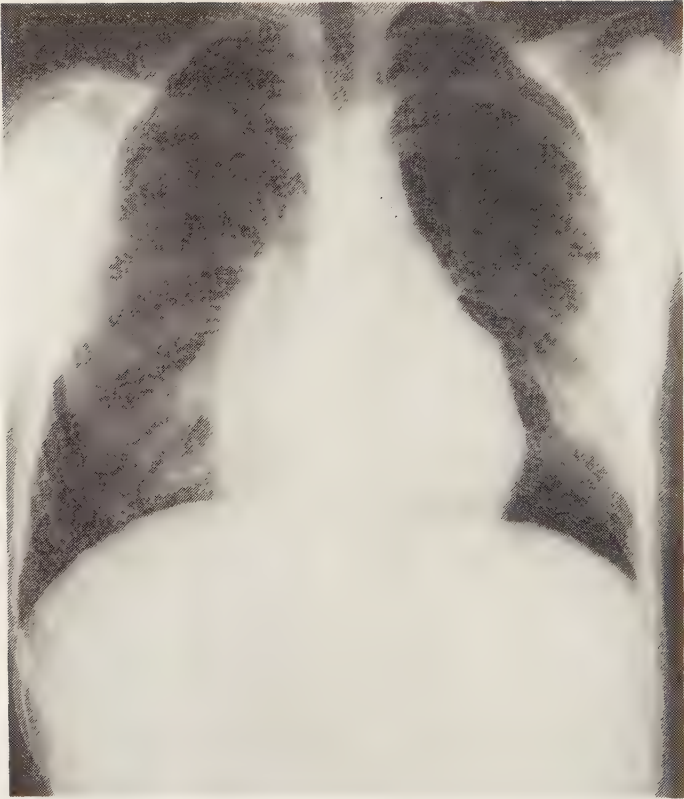
Patient Nr. 1a

Abb. 8: Zwei Jahre nach der ersten Operation, bei der eine Starr-Edwards-Klappe eingesetzt wurde.

Elektrokardiogramm

Patient Nr. 1a

Abb. 9: EKG fünf Jahre nach der zweiten Operation:
Sinusrhythmus, lange PQ-Zeit (AV-Block I°).

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 1a

Abb. 10: Röntgenaufnahme fünf Jahre nach der zweiten Operation. Normale Herzgröße. Normale pulmonale Gefäßzeichnung. Die Starr-Edwards-Klappe ist zu sehen. Ausgeprägte Skoliose der Wirbelsäule.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 1

In diesem Fall handelt es sich um eine fallschirmförmige Mitralklappe ("Parachute Valve") mit einem gemeinsamen Papillarmuskel. Die Funktion des linksventrikulären Myokards war sehr schlecht.

In anderen Fällen kann das Erscheinungsbild der "Fallschirm-Mitralklappe" ("Parachute Klappe") durch die Hypoplasie oder das weitgehende Fehlen eines Papillarmuskels assoziiert werden (R. H. Anderson et al., 1983).¹⁾

GRUPPE 1 A

FALL 2

Patient: T. S.
 Geschlecht: weiblich
 Alter: 5,5 Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt. Ein Herzgeräusch wurde zum ersten Mal im Alter von 18 Monaten gehört. Der weitere Krankheitsverlauf war gekennzeichnet durch Gedeihstörung und häufige Infektionen der Atemwege. Bei der Krankenhausaufnahme im Alter von 5,5 Jahren war die Hautfarbe normal. Die arteriellen Pulse an den oberen und unteren Extremitäten waren normal tastbar. Klinisch war eine vermehrte Aktivität des linken Ventrikels nachweisbar. Der erste Ton war normal, der zweite gespalten mit betontem Pulmonalklappenschlußton. Über der Herzspitze war ein holosystolisches Geräusch Grad 4/6 und ein diastolisches Grad 3/6 zu hören.

Das EKG zeigte hohe R-Zacken in Ableitung V_6 (30 mm) und negative T-Wellen in allen präcordialen Ableitungen (Abb. 11).

Im Röntgenbild war eine Kardiomegalie, sowie eine Vergrößerung des linken Vorhofs und eine Blutumverteilung in die oberen Lungenfelder nachweisbar (Abb. 12).

Die Herzkatheterisierung ergab keinen Shunt. Der Lungengefäßwiderstand war mit 10,9 Einheiten Xm^2 erhöht.

Der Druck des rechten Ventrikels betrug 65/9 mmHg (Tabelle 2).

Die Angiographie zeigte eine schwere Mitralinsuffizienz (Abb. 13).

Diagnose:

Angeborene Mitralinsuffizienz.

Therapie und Verlauf:

Mit knapp sechs Jahren wurde die Patientin operiert. Man fand hypoplastische Mitralklappenregel, die Schließfähigkeit war entsprechend gestört. Die Chordae tendineae und die Papillarmuskeln waren hingegen normal. Dazu fand sich ein großer Defekt an der Basis des Ansatzes des anterioren Mitralklappenregels, so daß eine offene Verbindung zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof bestand.

Nach operativem Verschluß dieses Defektes war die Mitralklappe noch immer insuffizient, d.h. Drücke in der Pulmonalarterie, im PC-Bereich, LV diastolisch-enddiastolisch weiterhin erhöht, so daß sie durch eine Carpentier-Edwards-Klappe ersetzt wurde.

Postoperativ zeigten das EKG und die Röntgen-Thorax-Aufnahme gute Ergebnisse (Abb. 14 und 15), sowie die Rekatheterisierung (Tab. 3).

Vier Jahre später wurde wegen klinischer Zeichen einer Mi-

tralstenose eine Echokardiographie durchgeführt, die eine Verkalkung des Klappenersatzes zeigte. So wurde bei einer neuen Operation ein Austausch gegen eine Starr-Edwards durchgeführt.

Die Nachuntersuchung drei Jahre nach der zweiten Operation im März 1984 zeigte klinisches Wohlbefinden der Patientin und Symptombefreiheit. Auch auskultatorisch keine Zeichen der Mitralinsuffizienz.

Im EKG (Abb. 16) diskrete Linkshypertrophie-Zeichen. Im Röntgen-Thorax normale Herzkonfiguration (Abb. 17).

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

ElektrokardiogrammPatient Nr. 2a

Abb. 11: Das präoperative EKG läßt diskordant negative T-Wellen in V_2 und V_3 erkennen, außerdem eine Hypertrophie des linken Ventrikels.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 2a

Abb. 12: Präoperative Herzfernaufnahme: Kardiomegalie.
Die linke Vorhofbegrenzung reicht weit nach
rechts. Blutumverteilung in die Oberlappen.

Herzkatheterisierung 31.1.77

Patient Nr. 2

Tabelle 2

Lokalisation	Druck mmHg	O_2
		Sättigung %
V.C.S./tief		69
RA Mitte	a = 13 x = 7 v = 10 Mitteldruck = 9	73
V.C.I./hoch		65
V.C.I./tief		61
RV Ausflußbahn	65/9 E.D. = 12	72
PA	65/40 Mitteldruck = 48	75
P.C.D.	a = 33 x = 25 v = 30 y = 27 Mitteldruck = 28	
LV/Apex	95/9 E.D. = 23	99
Aorta	90/60 Mitteldruck = 70	

$$Q_p = 4,4 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 3,2 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1,4$$

$$R_p \text{ 10,9 Einheiten } X_m^2$$

Herz-Rekatheterisierung

22.5.1979

(ein Jahr nach der 1. Operation)

Tabelle 3

Patient Nr. 2

Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
R.A. Mitte	a = 12 v = 10 Mitteldruck = 8	
R.V. Ausflußbahn	50/1/6	
P.A.	52/26 Mitteldruck = 35	54
P.C.D.	v = 20 Mitteldruck = 18	
L.V.	100/10/15	92
Aorta asc.	96/60 Mitteldruck = 72	

$$Q_p = 2,7 \text{ l/m/mm}^2$$

$$Q_s = 3,1 \text{ l/m/m}^2$$

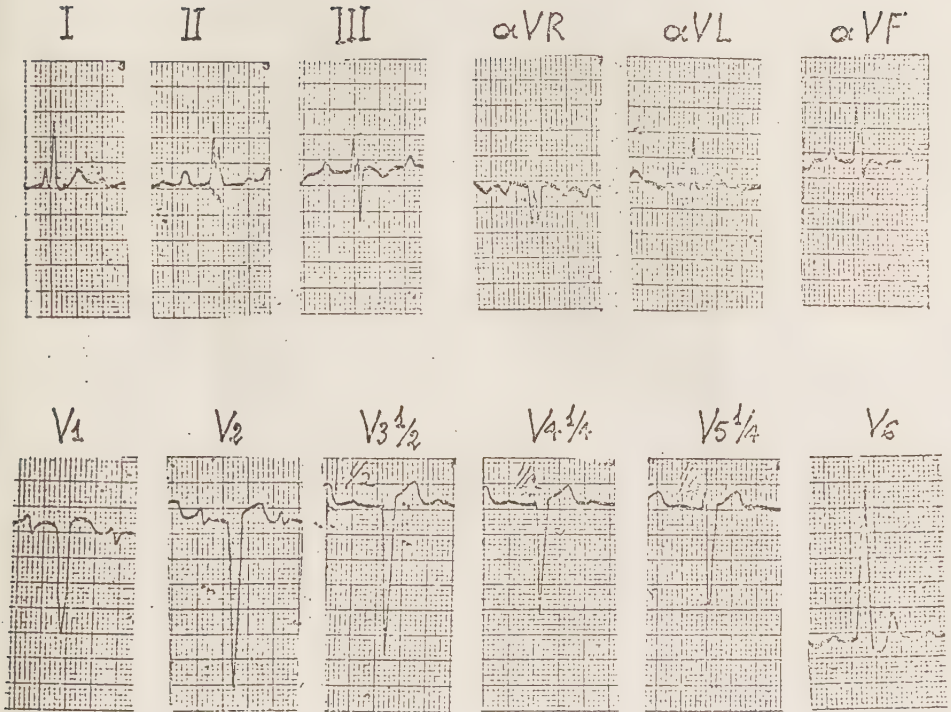
$$\frac{Q_p}{Q_s} = 0,9$$

$$R_p = 13,9 \text{ Einheiten } X_m^2$$

AngiogrammPatient Nr. 2a

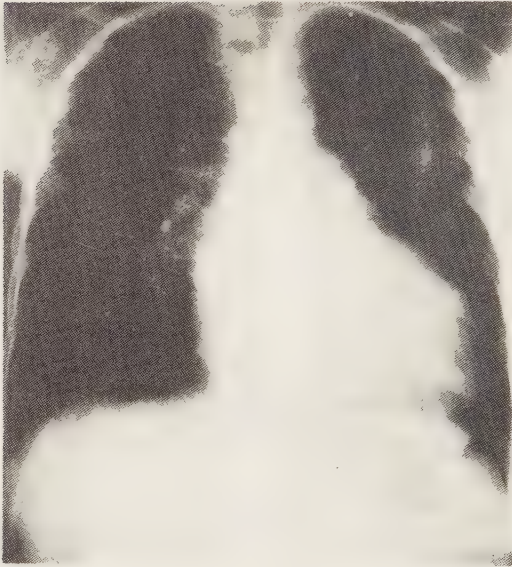
Abb. 13: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels über die linke Arteria axillaris. Rechts-anteriorschräge-Projektion:
Insuffizienz der Mitralklappe und hochgradige Vergrößerung des linken Vorhofs. Der Mitralklappenring ist deutlich zu erkennen.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 2a

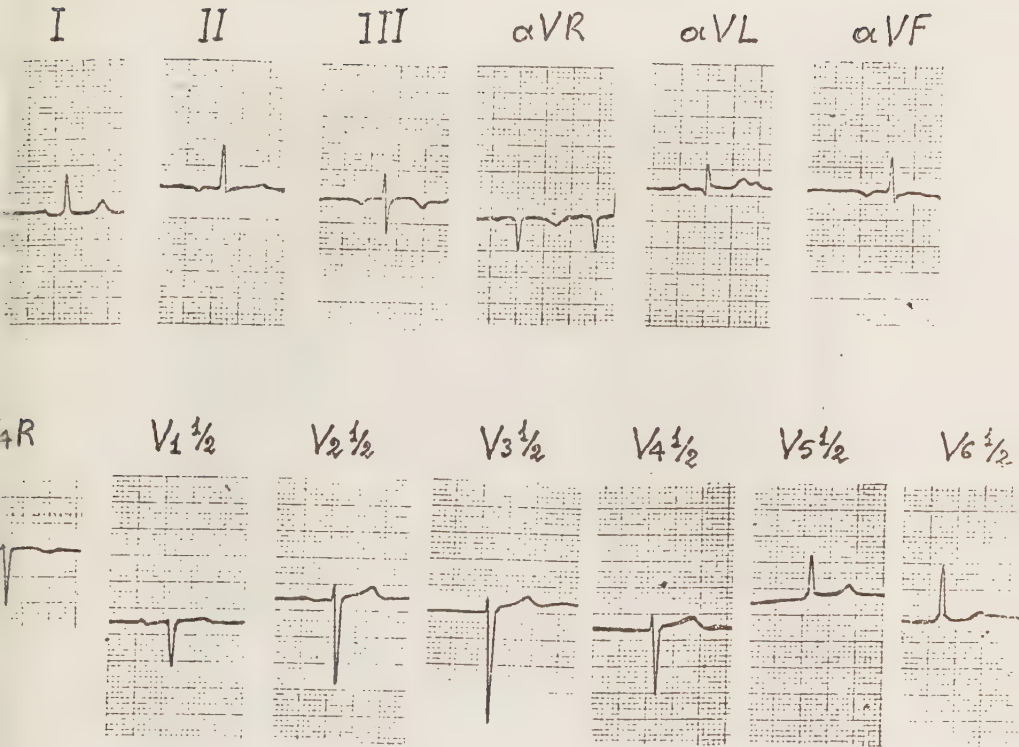
Abb. 14: Postoperatives EKG (11 Monate post. Op.): Sinusrhythmus, verlängertem PQ - Abstand und Linkschenkelblock mit entsprechenden Repolarisations-Störungen. Rechts präcordial kein R.

Thorax-Röntgenbild

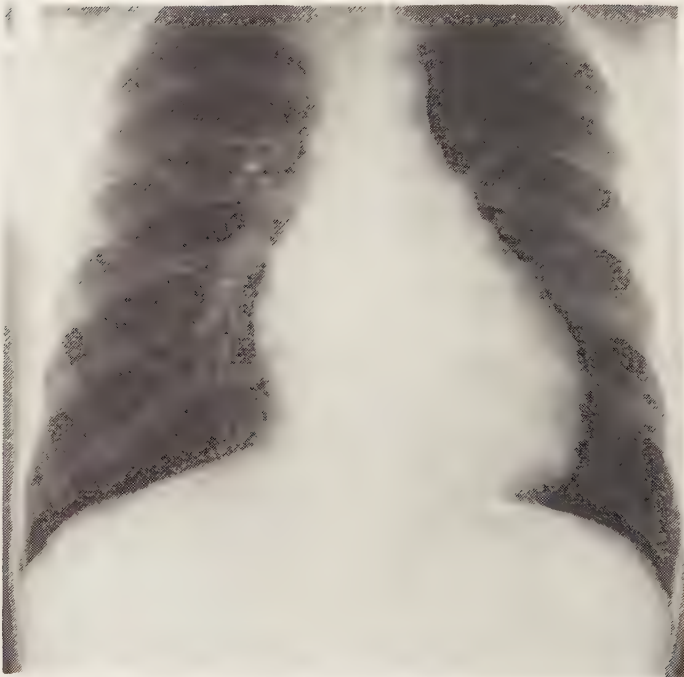
Patient Nr. 2a

Abb. 15: Postoperative Herzfernaufnahme (11 Mon. post. Op.):

Deutliche Abnahme der Herzgröße und Normalisierung der Lungengefäßzeichnung. Die Carpentier-Edwards-Klappe in Mitralposition ist zu erkennen.

ElektrokardiogrammPatient Nr. 2aAbb. 16: EKG drei Jahre nach der 2. Operation.

Linksventrikuläre Hypertrophie.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 2a

Abb. 17: Röntgenaufnahme drei Jahre nach der 2. Operation. Normale Herzfigur. Die Starr-Edwards-Klappe ist zu sehen.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 2

Es handelt sich hier um eine Hypoplasie des anterioren Mitralklappensegels mit einer defektbedingten offenen Verbindung zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof, wie er selten gefunden wird.

Auch hier trat nach einigen Jahren eine Verkalkung der Carpentier-Edwards-Klappe auf, die eine Reoperation mit Austausch gegen eine Starr-Edwards erforderlich machte.

GRUPPE I

B) ANGEBORENE ANOMALIE DER KLAPPENSEGEL UND/ODER DES AUFHÄNGEAPPARATES IN KOMBINATION MIT ANDEREN HERZ- UND GEFÄß-MISSBILDUNGEN.

Acht Fälle

Fall 1:	Seite	40
Fall 2:	Seite	51
Fall 3:	Seite	63
Fall 4:	Seite	71
Fall 5:	Seite	82
Fall 6:	Seite	92
Fall 7:	Seite	100
Fall 8:	Seite	109

GRUPPE I A

FALL 1

Patient: A. S.
Geschlecht: männlich
Alter: 10 Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Erstes Kind gesunder Eltern. Normale Geburt. Geburtsgewicht: 3.450 g.

Der Säugling gedieh normal, bis im Alter von zwei Monaten Keuchhustensymptome auftraten. Bei der klinischen Untersuchung wurde ein Herzgeräusch und Herzinsuffizienz-Zeichen festgestellt. Therapie mit Digoxin und Diuretika. Danach kam es zu einem Gewichtsstillstand und gehäuften Auftreten von Infektionen der Atemwege.

Die klinische Untersuchung im Alter von 10 Monaten zeigte folgende Befunde: Gewicht 6,5 kg, normale Farbe der Haut und Schleimhäute, keine Trommelschlegelfinger, Pulsfrequenz 140/pro Minute, Tachypnoea, periphere Pulse tastbar und gleichförmig, Herzspitzenstoß nach rechts verbreitert. Erster Herzton leise und zweiter Herzton normal gespalten. Holosystolisches Geräusch Grad 4/6 über der Herzspitze mit Fortleitung in die linke Axilla, außerdem mesosystolisches Geräusch Grad 3/6 im 2. ICR rechts. Die Leber tastbar ungefähr 2 cm unter dem rechten Rippenbogen.

EKG:

Biventrikuläre Hypertrophie (Abb. 18).

Das Röntgenbild zeigte eine Kardiomegalie, Vergrößerung des linken Vorhofs und Hyperämie der Oberlappen (Abb. 19).

Herzkatheterisierung:

Erhöhter Pulmonal-Kapillardruck mit einem Mitteldruck von $M = 21 \text{ mmHg}$, kein Shunt und erhöhter Lungengefäßwiderstand mit 10 Einheiten X_m^2 (Tabelle 4).

Angiogramm:

Höhergradige Mitralinsuffizienz und deutlich vergrößerter linker Vorhof (Abb. 20, 21).

Klinische Diagnose:

Angeborene Mitralinsuffizienz (die auf ein Prolabieren des aortalen (anterioren) Mitralsegels zurückzuführen ist).

Therapie und Verlauf:1. Operation:Befund:

Prolabiertes anteriores Mitralsegel und Chorda tendinea.

Plastische Korrektur im Alter von 11 Monaten.

Sechzehn Tage postoperativ erneute Operation wegen Wiederauftreten der Insuffizienzzeichen. Dabei Klappenersatz nach Carpentier-Edwards, zunächst komplikationsloser Verlauf.

Die klinische Untersuchung zwei Jahre post Op. im März 1982 ergab keine Symptome, keine auffälligen Zeichen einer Mitralstenose oder -insuffizienz. Die Thoraxröntgenaufnahme zeigte auffällige Blutumverteilung in die Oberlappen.

Im Januar 1983 begann das Kind bei körperlicher Aktivität leicht dyspnoisch zu werden. Die Röntgenaufnahme zeigte diesmal eine gewisse Blutumverteilung in die Oberlappen. Im Februar 1984, also vier Jahre postoperativ wurde das Kind mit den Zeichen einer Herzinsuffizienz und einer Pneumonie des rechten Unterlappens aufgenommen. Die Röntgenaufnahme des Thorax zeigte ein schweres Lungenödem, mittelgradige Kardiomegalie, Pneumonie des rechten Unterlappens.

Am gleichen Tage wurde auch ein Echokardiogramm durchgeführt (Abb. 24 a, b, c, d), das eine vollständige Verkalkung des Klappenersatzes sowie eine Aortenstenose zeigte. In dem

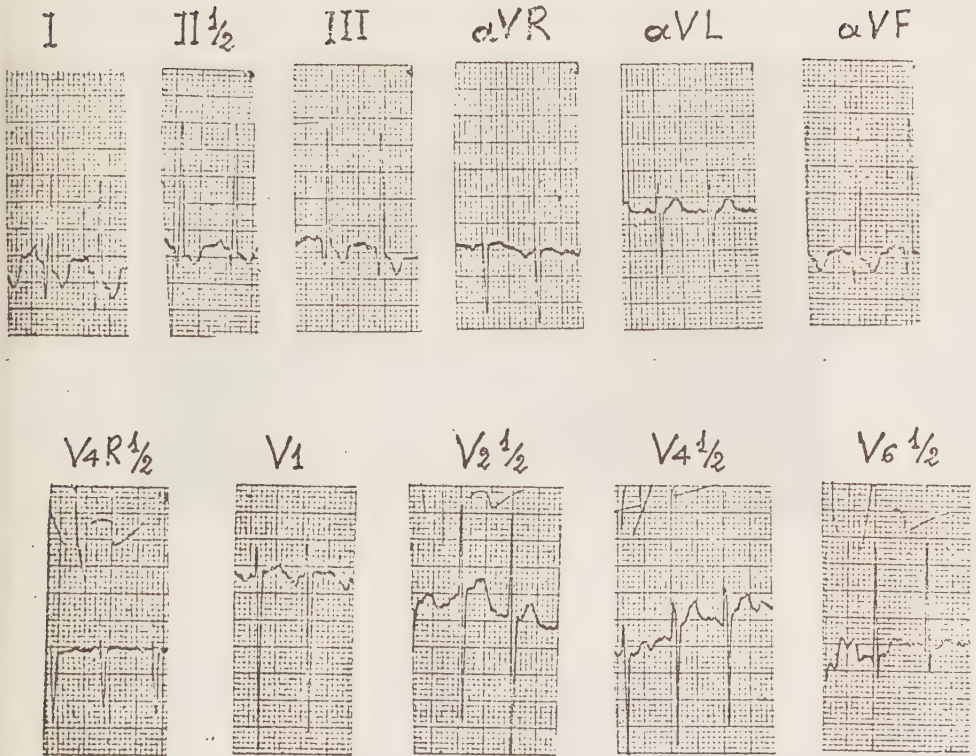
bereits desolaten Zustand kam jede Therapie zu spät, so daß das Kind am gleichen Tage verstarb.

Obduktionsbefund:

Verkalkung und Stenose der Carpentier-Edwards-Klappe in Mitralposition und Aortenklappenstenose. Mikrobiologischer Nachweis von *Streptococcus viridans*.

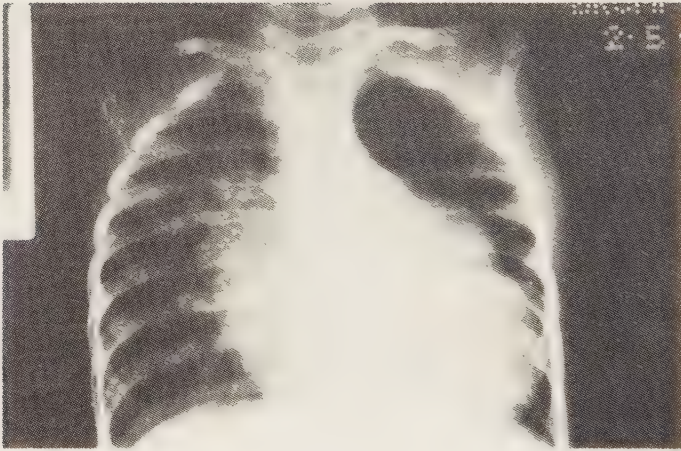
Schweres Lungenoedem mit Lobärpneumonie, kultureller Nachweis von *candida albicans* und reichlich *E. coli*.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 1b

Abb. 18: Das EKG zeigt eine biventrikuläre Hypertrophie.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 1b

Abb. 19: Sehr großes Herz mit Vergrößerung des linken Vorhofs und des linken Herzohres.

(Herz-Thorax-Index - 0,9)

Herzkatheterisierung

Tabelle 4

Patient Nr. 1b

Lokalisation	Druck mmHg		O_2 Sättigung %
RA, Mitte		Mitteldruck = 7	
RV	42/3/6		60
PA	42/22	Mitteldruck = 29	56
LV	120/8/16		
P.C.D.		Mitteldruck = 21	
Aorta ascendens	80/60	Mitteldruck = 67	96

$$Q_p = 3,2 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 3,2 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

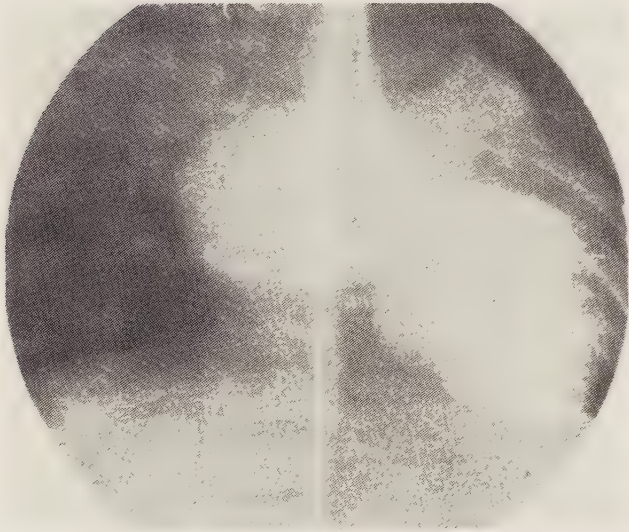
$$R_p = 10 \text{ Einheiten } X_m^2$$

Angiogramm

Patient Nr. 1b

Abb. 20: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels
von der rechten Femoralarterie aus.
Linksventrikuläres Angiogramm in Systole.
Hochgradige Mitralinsuffizienz mit Anfärbung
des stark vergrößerten linken Vorhofs und
linken Herzohres.

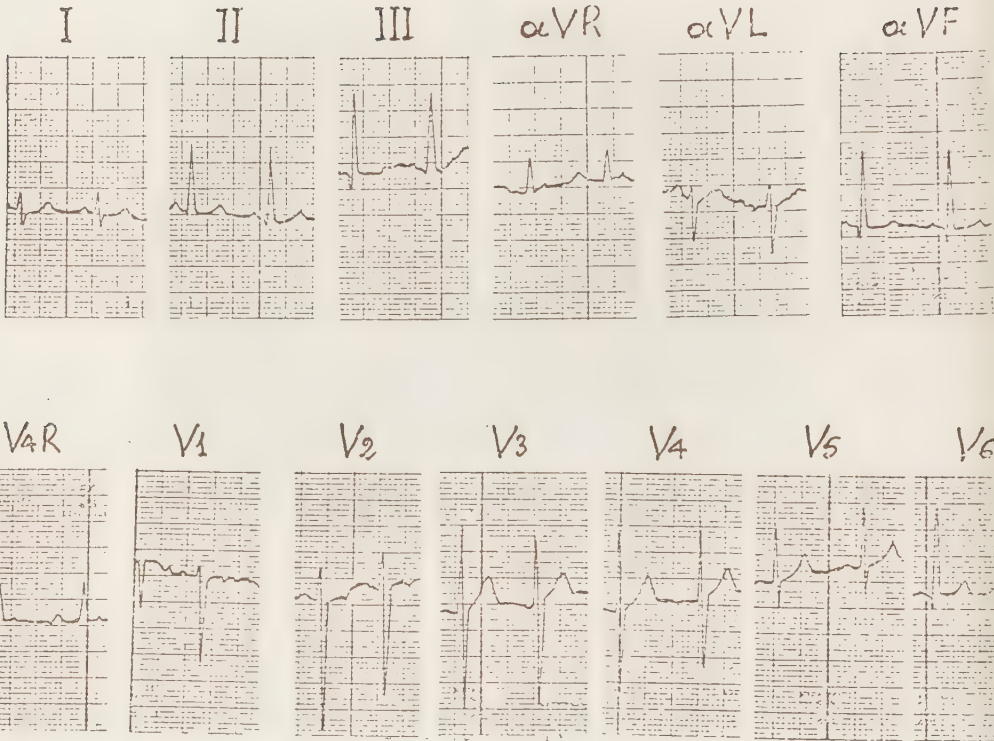
Forts. Angiogramm (Fall 1)



Patient Nr. 1b

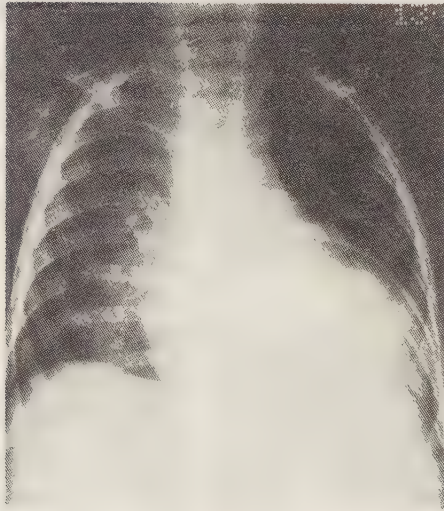
Abb. 21: Das linksventrikuläre Angiogramm desselben Patienten in Diastole. Der linke Ventrikel und linke Vorhof sind vergrößert.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Elektrokardiogramm



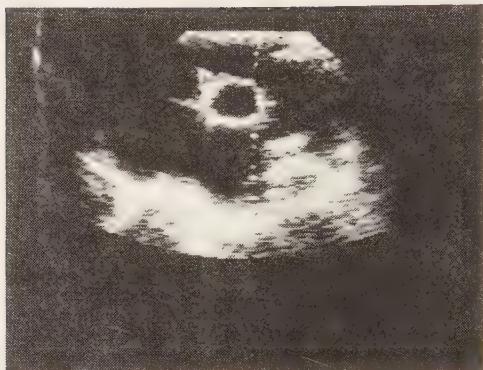
Patient Nr. 1b

Abb. 22: Das EKG desselben Patienten zwei Jahre nach der Operation: Die biventrikuläre Hypertrophie ist nicht mehr nachweisbar.

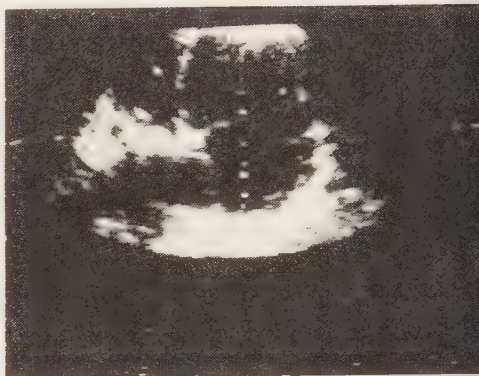
Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 1b

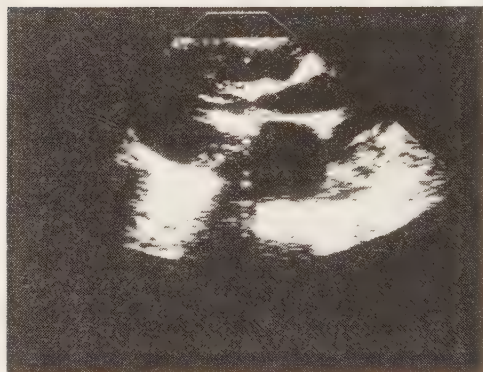
Abb. 23: Herzfernaufnahme des Patienten zwei Jahre nach der Operation. Das Herz ist noch deutlich vergrößert (Herz-Thorax-Index 0,7). Man erkennt die Carpentier-Edwards-Klappe in Mitralposition (Kardiomegalie: Ursache, klinische Befunde).

Echokardiogramm

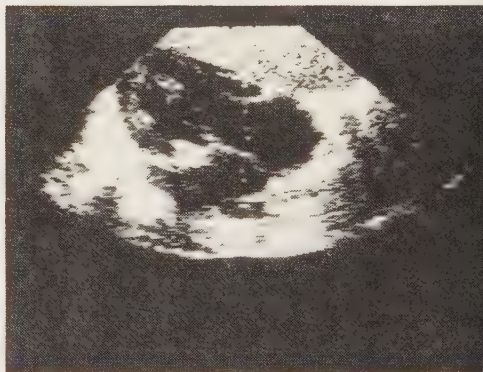
a



b



c



d

Patient Nr. 1bAbb. 24: Vier Jahre nach der Operation:

- a) Querachsen-Ebene, 2-D-Echo: Man erkennt, daß die Pulmonalarterie viel größer als die Aorta ist.
- b) Vier-Kammern-Ebene apical. Die Verkalkung der Carpentier-Edwards-Klappe ist offensichtlich.
- c) Parasternal-Ebene: Typisches Bild einer Aortenstenose. Man sieht die poststenotische Erweiterung der Aorta.
- d) Subcostale Ebene: Man kann wieder die hochgradige Verkalkung des Klappenersatzes erkennen.

Schlußfolgerung: - Patient Nr. 1b

Diagnose:

Angeborene MI bei Prolaps der ant. Mitralklappen und Aortenklappenstenose (ECHO, Autopsie).

Die Mitralklappeninsuffizienz war auf das Prolabieren des vorderen Segels zurückzuführen. Im Alter von elf Monaten hatte man versucht, den Prolaps der Klappe durch eine plastische Operation zu verbessern.

Danach bestand die Mitralinsuffizienz weiter, weshalb man sich 16 Tage nach der 1. Operation zu einem Ersatz der Mitralklappe durch eine künstliche Carpentier-Edwards-Klappe entschloß.

Nach vier Jahren Symptombefreiheit trat eine plötzliche progrediente Verschlechterung ein, bedingt durch Stenosierung und Verkalkung der biologischen Klappe, die durch die echokardiographisch und schließlich pathologisch anatomisch nachgewiesene Aortenklappenstenose komplettiert war. Der Patient verstarb, bevor eine erneute Operation durchgeführt werden konnte.

GRUPPE 1 B

FALL 2

Patient: N. K.
Geschlecht: männlich
Alter: fünf Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt. Der Säugling war bis zum Alter von sieben Wochen gesund, als plötzlich eine Tachypnoe auftrat. Er wurde notfallmäßig in das Krankenhaus eingeliefert. Bei der

Aufnahme wurde ein Geräusch und Herzinsuffizienz festgestellt und eine Therapie mit Digoxin und Diuretika begonnen, die bis zum Alter von fünf Monaten fortgesetzt wurde. Danach kam der Patient ins Brompton Hospital. Die klinische Untersuchung ergab ein sehr krankes Kind mit ausgeprägter Dyspnoe. Die arteriellen Pulse waren an den oberen Extremitäten verstärkt tastbar und fehlten in den unteren. Der erste Herzton war normal, der zweite gespalten mit akzentuiertem P_2 . Außerdem war ein holosystolisches Geräusch Grad 4/6 zur Herzspitze hin hörbar und auch ein dritter Herzton. Die Leber war 3 cm vergrößert.

Das EKG zeigte einen Sinusrhythmus, eine QRS-Achse von $+140^\circ$ und eine biventrikuläre Hypertrophie. Tiefe Q-Wellen waren in den Ableitungen II, III und aVF, sowie ST-Senkung in den Ableitungen II, III, aVF und V_6 dargestellt (Abb. 25).

Das Röntgenbild zeigte eine Kardiomegalie sowie Blutumverteilung in den Oberlappen als Folge einer Lungenvenenstauung (Abb. 26).

Bei der Herzkatheterisierung fand sich kein Links-rechts-Shunt. Der Lungengefäßwiderstand war auf 21,1 Einheiten Xm^2 erhöht (Tab. 5).

Die Angiographie zeigte eine schwere Mitralinsuffizienz und eine Aortenisthmusstenose (Abb. 27). Die Funktion des linken Ventrikels war gut (es wurde eine operative Therapie empfohlen).

Diagnose:

- 1) Aortenisthmusstenose und
- 2) Kongenitale Mitralinsuffizienz.

Therapie und Verlauf:

Bei der ersten Operation im Alter von fünf Monaten wurde die

Aortenisthmusstenose korrigiert. Die Mitralinsuffizienz blieb weiter bestehen, so daß drei Wochen nach der ersten eine zweite Operation durchgeführt wurde. Die Mitralklappe war hochgradig dysplastisch. Eine plastische Korrektur war nicht möglich, so daß ein Ersatz durch eine Ionescu-Shiley-Klappe durchgeführt wurde.

Ergebnis:

Postoperativ trat eine deutliche Besserung des Allgemeinzustandes des Patienten auf.

Die Abb. 28 zeigt das EKG desselben Patienten ein Jahr nach der Operation. Im Vergleich zum präoperativen Bild ist jetzt eine deutliche Besserung feststellbar. Die ST-T-Veränderungen haben sich normalisiert. Auf dem zum gleichen Zeitpunkt aufgenommenen Kontroll-Thorax-Röntgenbild (Abb. 29) war die Ionescu-Shiley-Klappe zu erkennen. Die Herzgröße lag im Bereich des Normalen.

Vier Jahre später traten Zeichen einer Mitralklappenstenose auf. Das 2-D-Echokardiogramm zeigte eine schwere Verkalkung der künstlichen Mitralklappe (Abb. 30).

Die Abbildungen 31 und 32 zeigen das EKG und die Röntgenthoraxaufnahme zur gleichen Zeit.

Bei einer dritten Operation wurde die bisherige Klappe gegen eine Björk-Shiley-Klappe ausgetauscht.

Nachuntersuchung ein Jahr später:

Subjektives Wohlbefinden. Diskretes Austreibungsgeräusch über dem linken ICR, sonst keine Symptome.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

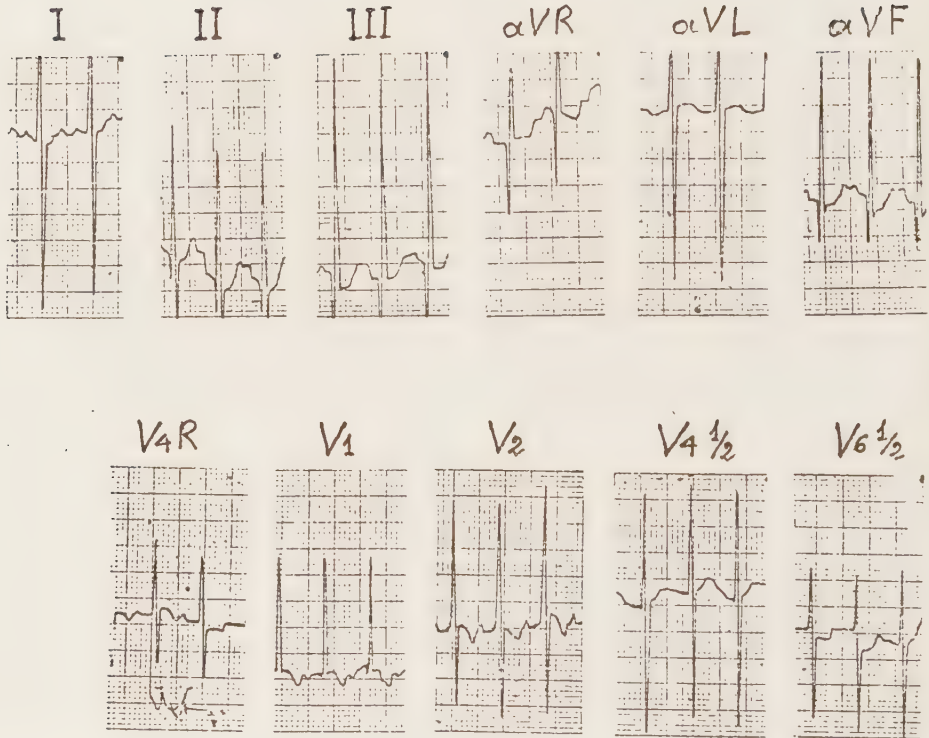
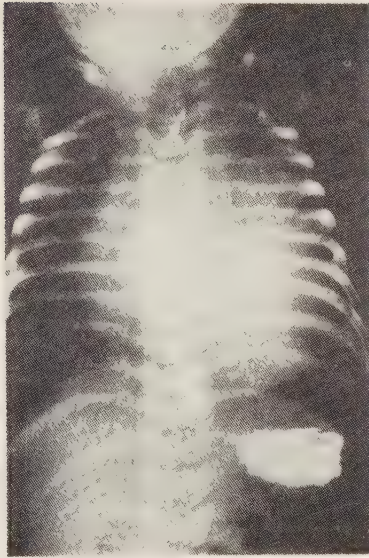
ElektrokardiogrammPatient Nr. 2b - fünf Monate

Abb. 25: EKG bei der stationären Aufnahme: Biventrikuläre Hypertrophie, tiefe Q-Wellen in den Ableitungen II, III und aVF. Außerdem ST-Senkung in II, III, aVF und V₆, soweit beurteilbar bei Änderung der isoelektrischen Strecke.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 2b

Abb. 26: Kardiomegalie mit deutlicher Erweiterung der Lungenvenen und ausgeprägter Blutumverteilung in die Oberlappen infolge der pulmonalvenösen Abflußstauung.

Herzkatheterisierung:

Patient Nr. 2b

Tabelle 5

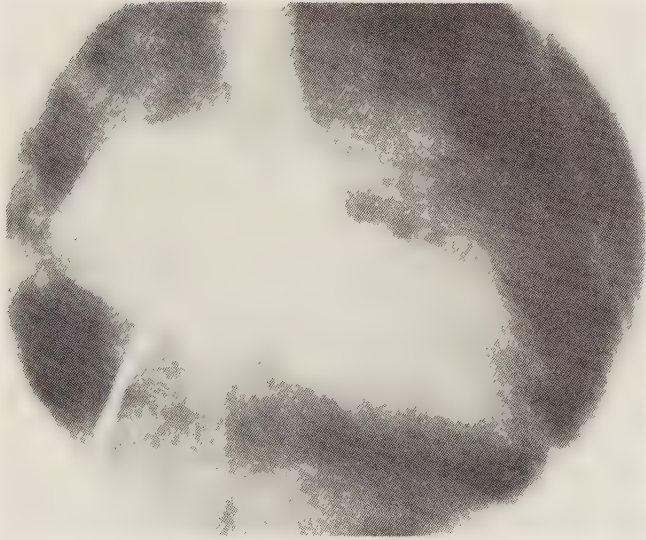
Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
V.C.I.		73
RA	a = 13 v = 5 Mitteldruck = 6	
RV	89/4/5	71
PA	89/43 Mitteldruck = 58	68
RPA	72/12 Mitteldruck = 32	
LPA	74/38 Mitteldruck = 50	66
P.C.D.	a = 14 v = 26 Mitteldruck = 20	
Rechte PV		98
LA	a = 19 v = 32 Mitteldruck = 22	94
LV	85/8	

$$Q_p = 2,7 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 2,7 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

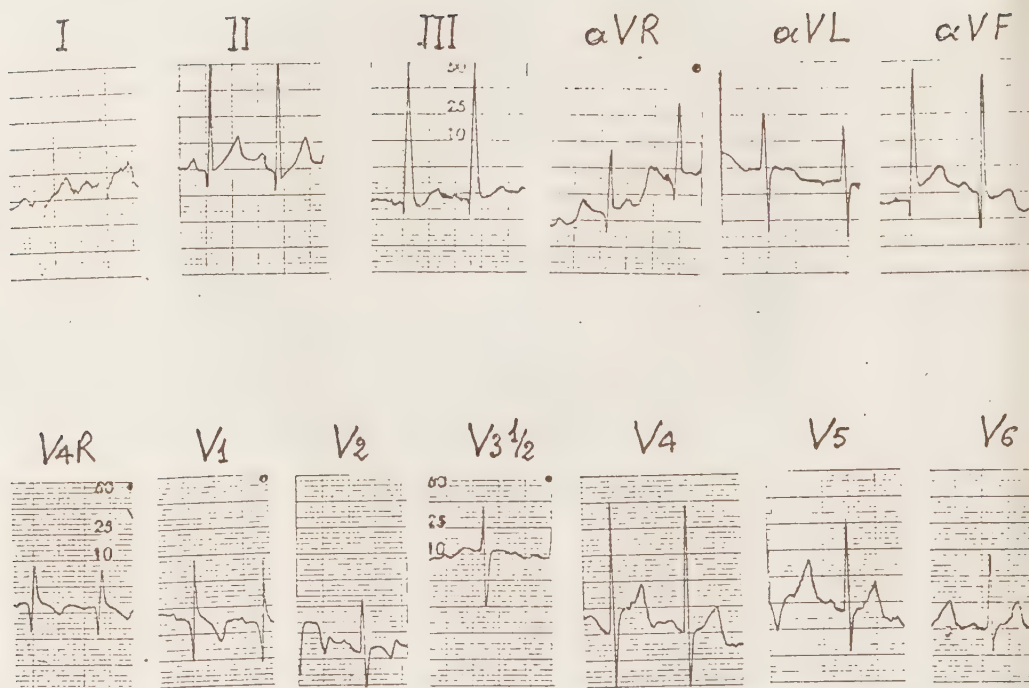
$$R_p = 21,1 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. 2b

Abb. 27: Injektion in den linken Ventrikel in Systole:
deutliche Kontrastmittelregurgitation in den
linken Vorhof.

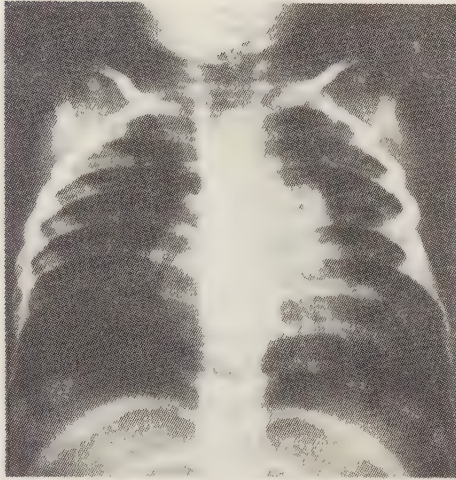
LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 2b

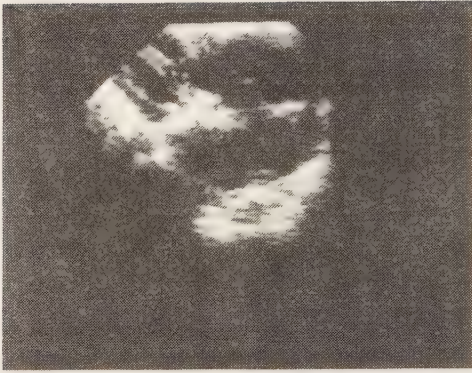
Abb. 28: Das EKG desselben Patienten ein Jahr nach der Operation:

Q-Wellen in II, III, sind weniger tief als präoperativ, in aVF unverändert. Die ST-T-Senkungen haben sich normalisiert.

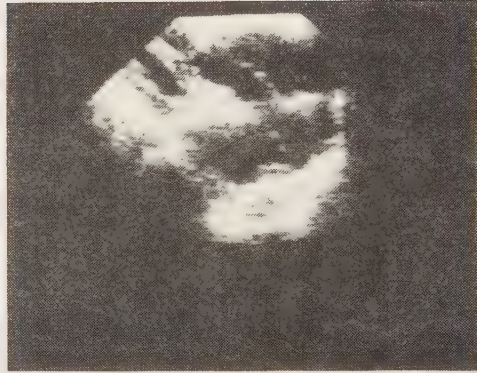
Thorax-Röntgenaufnahme

Patient Nr. 2b

Abb. 29: Herzfernaufnahme ein Jahr nach der Operation:
Die Herzgröße hat im Vergleich zu der früheren Aufnahme stark abgenommen. Die Lungengefäßzeichnung ist normal. Die Ionescu-Shiley-Klappe ist zu erkennen.

Echokardiogramm

a

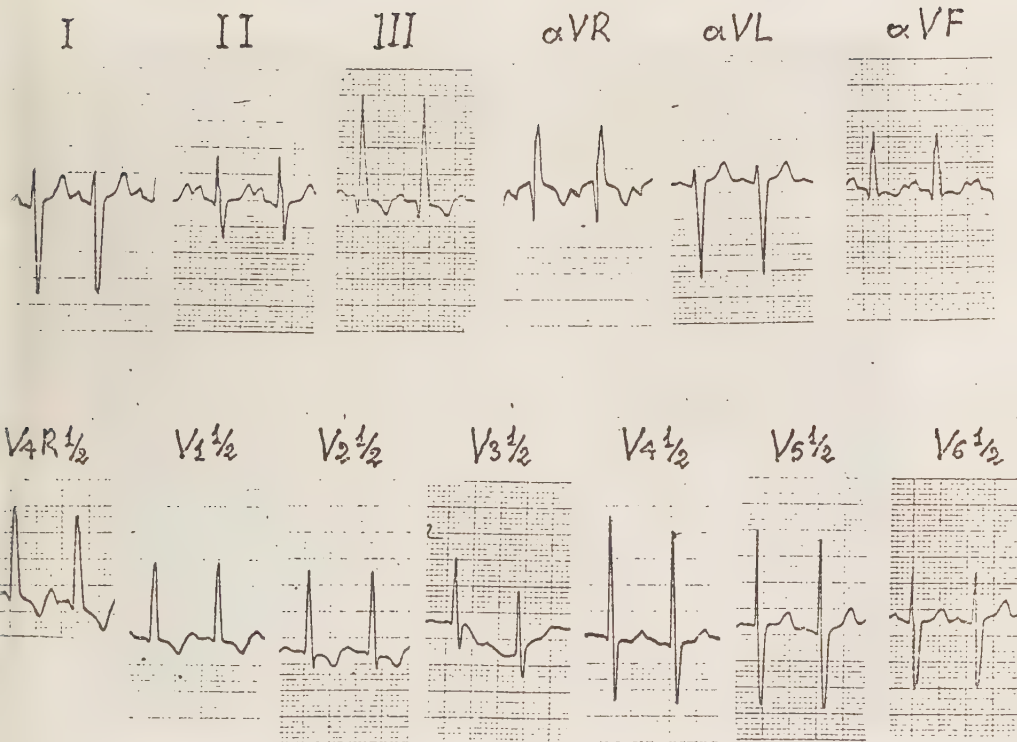


b

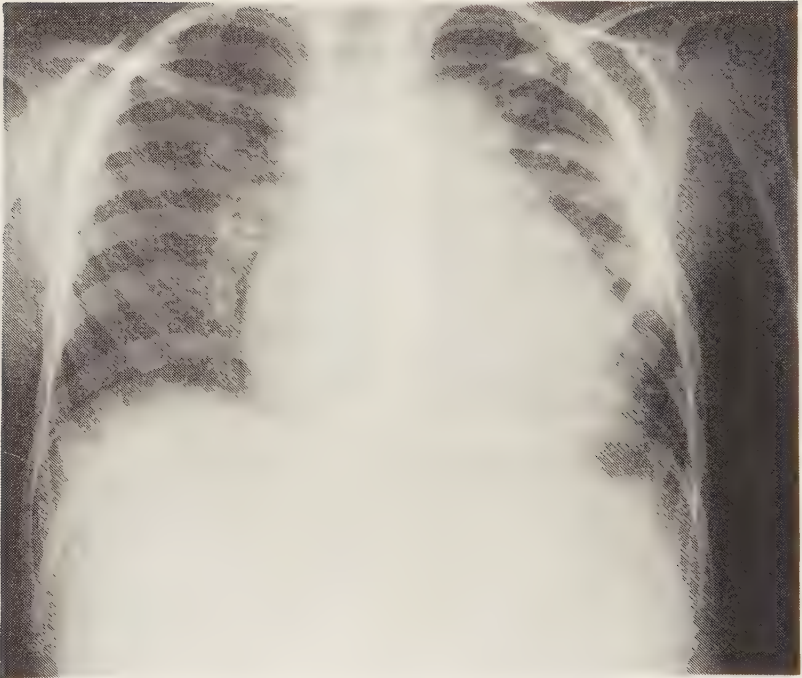
Patient Nr. 2bAbb. 30a u. 30b:

Vier Jahre nach dem Einsetzen der Ionescu-Shiley-Klappe:

2-D-Echo: Man erkennt die totale Verkalkung des Klappenersatzes, der fast zugemauert ist. Der linke Vorhof ist dementsprechend stark erweitert.

ElektrokardiogrammPatient Nr. 2bAbb. 31: EKG vier Jahre nach dem ersten Klappenersatz:

Sinusrhythmus, deutliche Zeichen rechtsventrikulärer Hypertrophie.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 2b

Abb. 32: Röntgen-Thorax vier Jahre nach dem 1. Klappen-
ersatz:

Kardiomegalie, Erweiterung des linken Vorhofs.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 2b

In diesem Fall wurde anfänglich nur die Aortenisthmusstenose korrigiert, in der Hoffnung, daß sich danach auch die Mitralklappeninsuffizienz bessern würde. Nach Isthmusstenoseresektion waren aber die Symptome nur wenig verändert und es wurde der Ersatz der Mitralklappe beschlossen. So kamen wir zur Schlußfolgerung, daß die Mitralinsuffizienz primär durch eine Dysplasie der Mitralklappe hervorgerufen wurde und durch die Aortenisthmusstenose noch verstärkt wurde. Auch hier war wieder eine Reoperation wenige Jahre später wegen Verkalkung der künstlichen Klappe erforderlich.

GRUPPE 1 B

FALL 3

Patient: M. Z.
 Geschlecht: weiblich
 Alter: 1,5 Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Das Kind wurde im Alter von eineinhalb Jahren mit der klinischen Diagnose: "Mitralinsuffizienz" aufgenommen. Seit der Geburt litt es an Infektionen der Atemwege.

Bei der Aufnahme betrug die Herzfrequenz 140/pro Minute, die arteriellen Pulse waren gleichförmig tastbar an den oberen und unteren Extremitäten. Der systolische Blutdruck betrug 140 mmHg. Der erste Herzton war normal, der zweite Herzton gespalten, mit betontem Pulmonalklappenschlußton. Über der Herzspitze war ein holosystolisches Geräusch Grad 3/4 hörbar.

EKG:

QRS-Achse von $+85^{\circ}$, Hypertrophie des rechten und linken Ventrikels; biphasige T-Wellen in der Ableitung V_6 (Abb. 33).

Röntgenbild:

Es zeigte eine Kardiomegalie und Plethora der Lunge (Abb. 34).

Herzkatheterisierung:

Druck in der Pulmonalarterie 73/30, im rechten Ventrikel 78/7, im rechten Vorhof Mitteldruck von 6 mmHg, Links-rechts-Shunt und Lungengefäßwiderstand von 5,5 Einheiten Xm^2 (Tabelle 6).

Angiogramm:

Ventrikelseptumdefekt und schwere Mitralinsuffizienz (Abb. 35, 36).

Diagnose:

- 1) Ventrikelseptumdefekt,
- 2) Kongenitale Mitralinsuffizienz.

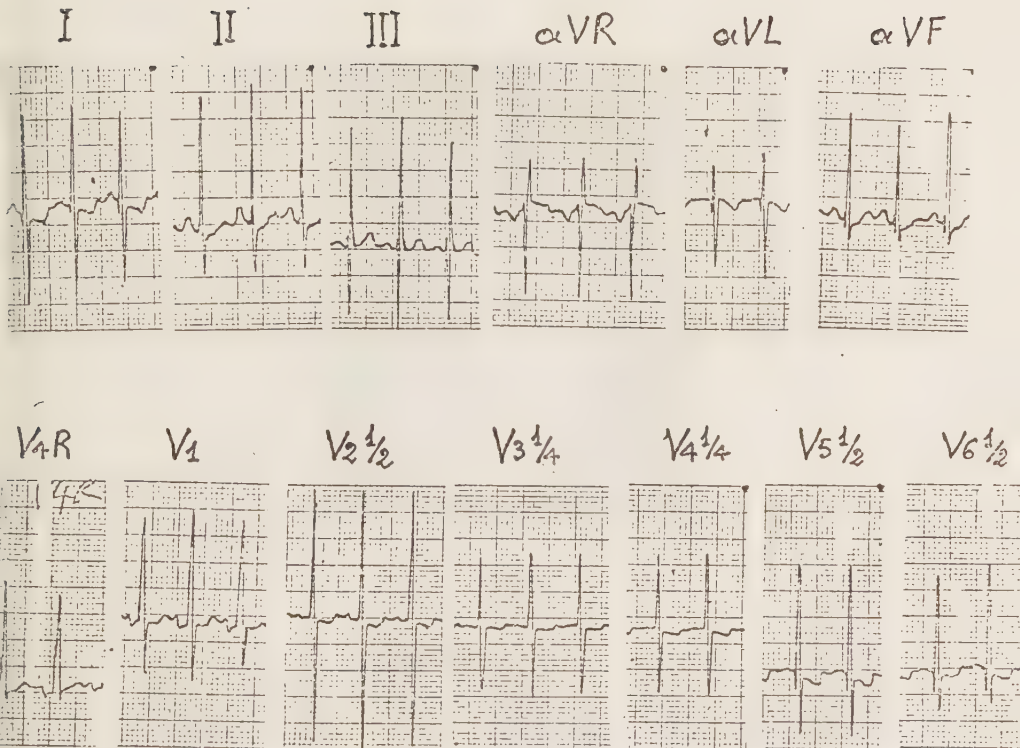
Therapie und Verlauf:

Die Behandlung war operativ. Die Mitralklappensegel waren dysplastisch. Das vordere Segel zeigte überschüssiges Gewebe, das hintere war verkürzt. Verschuß des VSD und Ersatz der Mitralklappe durch eine Ionescu-Shiley-Klappe, nachdem sich herausstellte, daß eine plastische Korrektur nicht möglich war.

Die ersten sechs Stunden postoperativ waren zufriedenstellend. Dann aber stellte sich ein irreversibler cardiogener Schock ein, der mit keiner bekannten Methode behoben werden konnte, so daß die Patientin verstarb.

Die Abb. 37 zeigt die postoperative Herzröntgenaufnahme.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 3b

Abb. 33: Das EKG der Patientin zeigt eine QRS-Achse von + 85°/biventrikuläre Hypertrophie und biphasische T-Wellen in Ableitung V₆.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 3b

Abb. 34: Die Herzfernaufnahme vor der Operation zeigt eine Kardiomegalie und eine vermehrte Lungengefäßzeichnung.

Herzkatheterisierung:

Patient Nr. 3b

Tabelle 6

Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
V.C.S. hoch		71
V.C.S. tief		73
RA	a = 11 v = 5 Mitteldruck = 6	79
RV	78/7	83
RV Ausflußbahn	75/6	
PA	73/30 Mitteldruck = 44	
LPA	76/28 Mitteldruck = 44	83
Rechte PV		95
LA	a = 11 v = 16 Mitteldruck = 11	93
LV	80/6/12	94

$$Q_p = 7,4 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 3,7 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 2,0$$

$$R_p = 5,5 \text{ Einheiten X m}^2$$

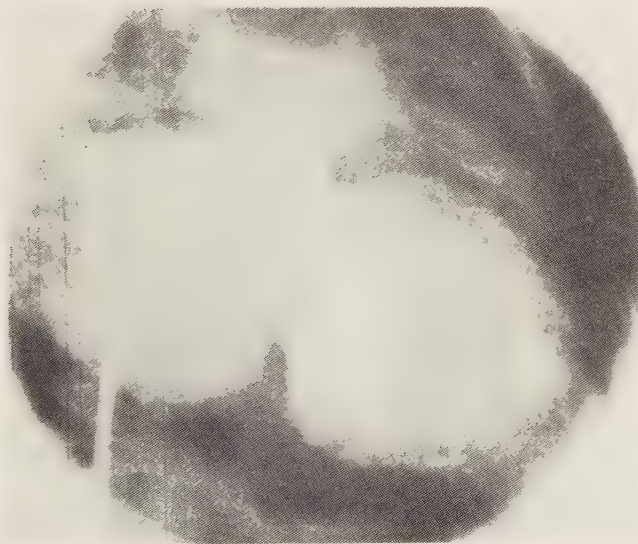
Angiogramm

Patient Nr. 3b

Abb. 35: Injektion in den linken Ventrikel "4-Chamber-View":

Perimembranöser Ventrikelseptumdefekt, über den der rechte Ventrikel angefärbt wird.

Kontrastmittelregurgitation in den linken Vorhof. Auch das linke Herzohr wird kontrastiert.

Angiogramm

Patient Nr. 3b

Abb. 36: Dieses Angiogramm läßt die schwere Mitralklappeninsuffizienz noch deutlicher erkennen.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Thorax-Röntgenbild



Patient Nr. 3b

Abb. 37: Herzfernaufnahme unmittelbar nach der Operation, die Ionescu-Shiley-Klappe in Mitralposition ist deutlich zu erkennen.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 3b

Die Mitralinsuffizienz war auch in diesem Fall auf eine Dysplasie der Mitralklappe zurückzuführen.

Es ist anzunehmen, daß der ganze Zustand der Patientin durch den Ventrikelseptumdefekt zusätzlich negativ beeinflußt wurde.

Die Todesursache bleibt ungeklärt. Man könnte sie spekulativ auf eine Obstruktion des LV-Ausflußtraktes durch die Ionescu-Shiley-Klappe zurückführen.

GRUPPE 1 B

FALL 4

Patient: M. G.
 Geschlecht: männlich
 Alter: 2 Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Das Kind wurde normal geboren und war anfänglich ohne irgendwelche Symptome. Im Alter von sechs Monaten wurde zum ersten Mal ein Herzgeräusch gehört. Drei Monate vor seiner Aufnahme im Krankenhaus traten Dyspnoe und Herzinsuffizienz auf, die medikamentös behandelt wurden.

Bei der Aufnahme im Alter von zwei Jahren wurde keine Zyanose festgestellt. Die Pulsfrequenz betrug 150/Minute, die peripheren Pulse waren alle tastbar und gleichförmig. Der erste Ton war normal und der zweite fixiert gespalten. Die Pulmonalkomponente des zweiten Tons war akzentuiert und es war ein systolisches Geräusch Grad 3/4 zu hören, entlang des linken Sternalrandes.

EKG:

Überdrehter Linkstyp mit einer QRS-Achse von -60° . Rechts- und linksventrikuläre Hypertrophie und negative T-Wellen an allen präkordialen Ableitungen (Abb. 37).

Thorax-Röntgenbild:

Kardiomegalie, vermehrte arterielle Gefäßzeichnung (Abb. 39).

Herzkatheterisierung:

Nachweis eines Links-rechts-Shunt bei deutlich erhöhtem Lungengefäßwiderstand von 6,9 Einheiten Xm^2 (Tabelle 7) mit 100 % Sauerstoff-Atmung $Rp = 2,7$ Einheiten Xm^2 .

Angiographie:

A-V-Septum-Defekt mit Mitralklappeninsuffizienz und Vorhof-septumdefekt (Abb. 39).

Diagnose:

Partieller A-V-Septum-Defekt.

Therapie und Verlauf:

Korrekturoperation des Defektes im Alter von 26 Monaten.

Das Ergebnis war sehr gut. Beseitigung der Mitralinsuffizienz (klinisch). Im postoperativen EKG (Abb. 40) sind die T-Wellen wie präoperativ invertiert in $V_4 R - V_4$, jedoch positiv flach in V_6 .

Die postoperativen Verlaufskontrollen der Thorax-Röntgenaufnahme acht Monate nach der Operation (Abb. 41), sowie 14 Monate nach der Operation (Abb. 42), zeigen eine deutliche Abnahme der Herzgröße.

Bei der Nachuntersuchung sechs Jahre nach der Operation (April 1984) zeigte das Kind klinisches Wohlbefinden. Auskultatorisch keine Geräusche. EKG und Röntgen-Thorax (Abb. 43 u. 44) zeigen noch einen erwartungsgemäß persistierenden inkompletten Rechtsschenkelblock und eine mittelgradige Kardiomegalie.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

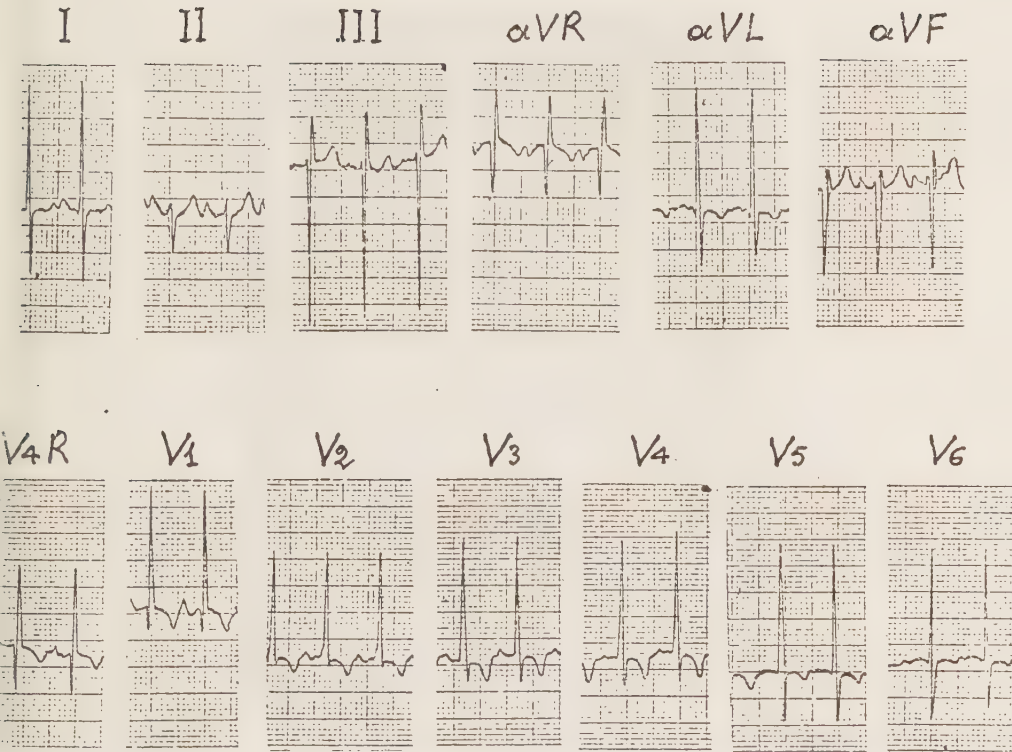
ElektrokardiogrammPatient Nr. 4b

Abb. 37: Dieses EKG zeigt eine in charakteristischer Weise nach oben linksgerichtete QRS-Achse von -60° (überdrehter Linkstyp). Biventrikuläre Hypertrophie, Negative T-Wellen in allen präkordialen Ableitungen mit Ausnahmen von V_6 mit terminal positivem T.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 4b

Abb. 38: Die präoperative Thoraxaufnahme zeigt eine deutliche Kardiomegalie und eine Vermehrung der Lungengefäßzeichnung, bevorzugt in den oberen Lungenlappen. Diese ist auf eine Lungenvenenstauung als Folge eines erhöhten Lungenvenendruckes zurückzuführen.

Herzkatheterisierung: - Patient Nr. 4b

Tabelle 7

Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
V.C.S., hoch		70
V.C.S., tief		64
V.C.I., hoch		69
V.C.I., tief		70
RA., hoch		70
RA., Mitte	a = 11 v = 14 Mitteldruck = 9	80
RV	70/1/10	78
LPA	65/35 Mitteldruck = 45	79
PA	60/37 Mitteldruck = 47	
LA	a = 8 y = 16 Mitteldruck = 8	89
LV	83/1/10	91

$$Q_p = 7 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 5,6 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1,2$$

$$R_p = 6,9 \text{ Einheiten X m}^2$$

LPA = linke Pulmonalarterie

LA = linker Vorhof

Mit Sauerstoff-Atmung 100 % während 15 Minuten

Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
PA	75/45 Mitteldruck = 55	
V.C.S., hoch		61
LA	Mitteldruck = 17	100

$$Q_p = 20,2 \text{ l/m/qm}^2$$

$$Q_s = 3,3 \text{ l/m/qm}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 6,1$$

$$R_p = 2,7 \text{ Einheiten X m}^2$$

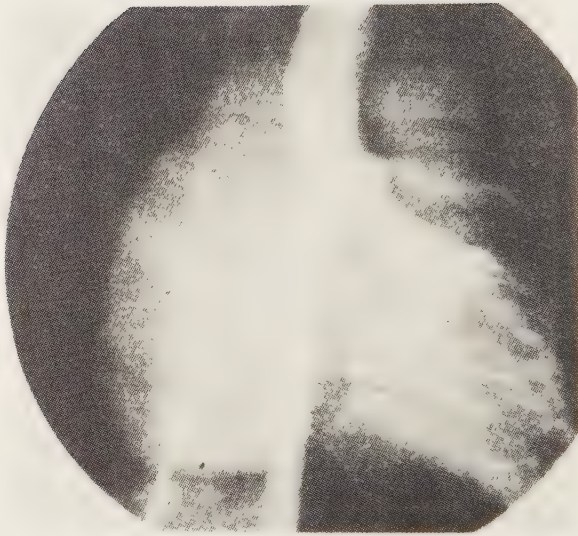
AngiogrammPatient Nr. 4 b

Abb. 39: Der Katheter wurde transkutan von der rechten Femoralvene aus über die Vena Cava inferior in den rechten Vorhof und durch einen Vorhofseptumdefekt in den letzten Vorhof und von dort in den linken Ventrikel vorgeschoben.

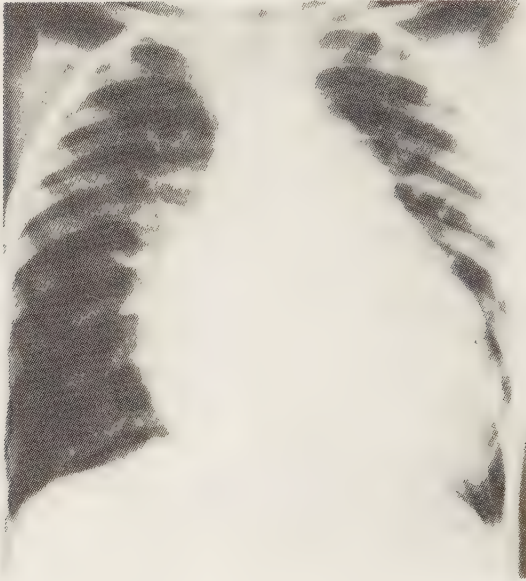
Anterioposteriore Projektion: Diastole des linken Ventrikels. Typische Deformierung des linksventrikulären Ausflußtraktes, sog. "Gänsehals", des AV-Septum-Defektes. Das anteriore Mitralklappensegel weist den charakteristischen Spalt auf. Deutliche Kontrastmittelregurgitation in den linken Vorhof und Links-rechts-Shunt in den rechten Vorhof.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 4b

Abb. 40: EKG nach der Operation (acht Monate). Gegenüber präoperativ besteht unverändert eine biventrikuläre Hypertrophie, inkompletter Rechtsschenkelblock und diskordant negative T-Wellen in $V_4 R - V_4$. Die positiven T-Wellen in der Ableitung V_6 sind offensichtlich.

Thorax-Röntgenbild

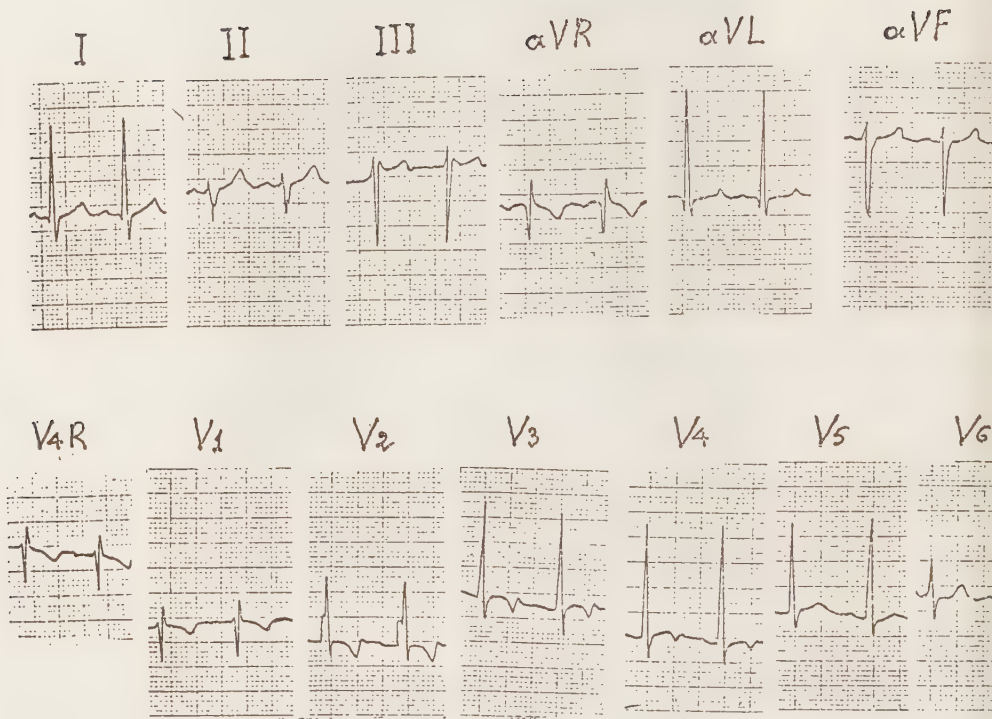
Patient Nr. 4b

Abb. 41: Postoperative Röntgenaufnahme (acht Monate p.O.):
Die Herzgröße hat abgenommen und die Lungenge-
fäßzeichnung ist weniger prominent.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 4b

Abb. 42: Röntgenaufnahme desselben Patienten 14 Monate nach der Operation. Die Lungengefäßzeichnung ist jetzt normal, und die Herzgröße liegt an der Grenze der Norm.

Elektrokardiogramm

Patient Nr. 4b

Abb. 43: EKG sechs Jahre postoperativ:

inkompletter Rechtsschenkelblock, im übrigen
normaler Erregungsablauf.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 4b

Abb. 44: Sechs Jahre nach der OP zeigt die Röntgen-Aufnahme noch eine mittelgradige Kardiomegalie.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 4b

In diesem Fall, mit partiellem A-V-Kanal bzw. A-V-Septum-Defekt, ist die Mitralinsuffizienz auf die Mitralklappenanomalie mit Spaltbildung im anterioren Mitralklappensegel zurückzuführen.

Durch die plastische Korrektur des Defektes wurde die Mitralklappeninsuffizienz behoben und es wurde kein Klappenersatz benötigt.

GRUPPE 1 B

FALL 5

Patient: N. W.
 Geschlecht: weiblich
 Alter: fünf Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Die fünf Jahre alte Patientin wurde zur speziellen Herzdagnostik stationär aufgenommen, nachdem ein Herzgeräusch gehört worden war. Sie war im guten Allgemeinzustand, nur bei Anstrengung wurde sie leicht müde.

Bei der klinischen Untersuchung war die Hautfarbe normal. Keine Trommelschlegelfinger. Puls 100/Minute, Blutdruck 120/50 mmHg. Die peripheren Pulse waren beiderseits normal. Der erste Ton war normal, und der zweite Ton war fixiert gespalten. Ein systolisches Geräusch Grad 3/6 war im zweiten und dritten Interkostalraum links zu hören.

EKG:

Sinusrhythmus, QRS-Achse -60° , rSR-Komplexe in den Ableitungen V_4R und V_1 (Abb. 45).

Thorax-Röntgenbild:

Mäßig vergrößertes Herz, vermehrte arterielle Lungengefäßzeichnung (Abb. 46).

Zweidimensional-Echokardiographie:

Das Ostium primum ist sichtbar (Abb. 47).

Herzkatheterisierung:

Links-rechts-Shunt und normaler Lungengefäßwiderstand von 2,7 Einheiten Xm^2 (Tabelle 8).

Angiographie:

"Gänsehals"-ähnliche Deformierung des links-ventrikulären Ausflußtraktes und geringe Mitralinsuffizienz (Abb. 48).

Diagnose:

Partieller A-V-Septum-Defekt bzw. A-V-Kanal.

Therapie und Verlauf:

Operativer Verschluß des Ostium-primum-Defektes. Es fand sich auch eine Spaltung des vorderen Mitralklappensegels, die ebenfalls plastisch verschlossen wurde. Das Ergebnis zwei Jahre postoperativ war gut, s. Röntgen-Thorax (Abb. 49).

Auch fünf Jahre postoperativ (April 1984) fanden wir keine pathologischen Symptome bis auf ein kurzes systolisches Geräusch am linken Sternalrand, sowie ein mesodiastolisches Geräusch an der Herzspitze.

EKG:

Sinusrhythmus, Rechtsschenkelblock (Abb. 50). Röntgen-Thorax normal (Abb. 51). Die klinischen Zeichen korrespondieren mit einer geringen Mitralstenose infolge der plastischen Korrektur.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

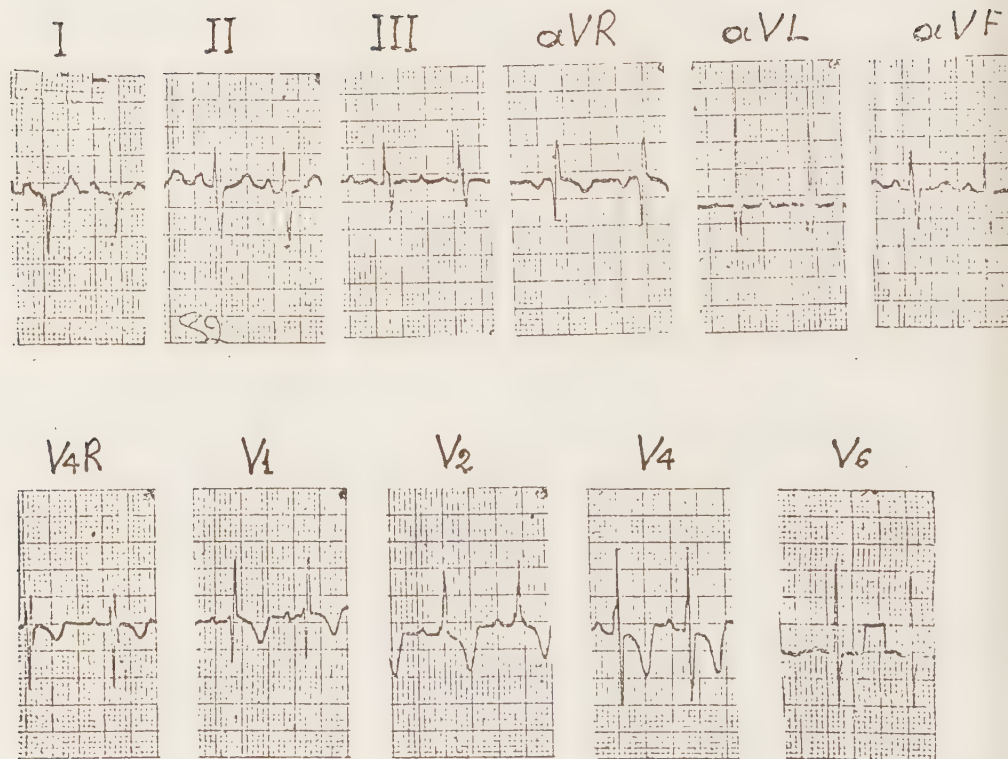
ElektrokardiogrammPatient Nr. 5b

Abb. 45: Das EKG zeigt eine nach links und oben gerichtete QRS-Achse von -60° ("überdrehter Linkstyp"), rRS-Komplexe in V_{4R} und V_1 , d.h. inkompletter Rechtsschenkelblock, sowie Hypertrophie des rechten Ventrikels und Erregungsrückbildungsstörung mit diskordant negativen T-Wellen in V_{4R} - V_4 -Diskordanz.

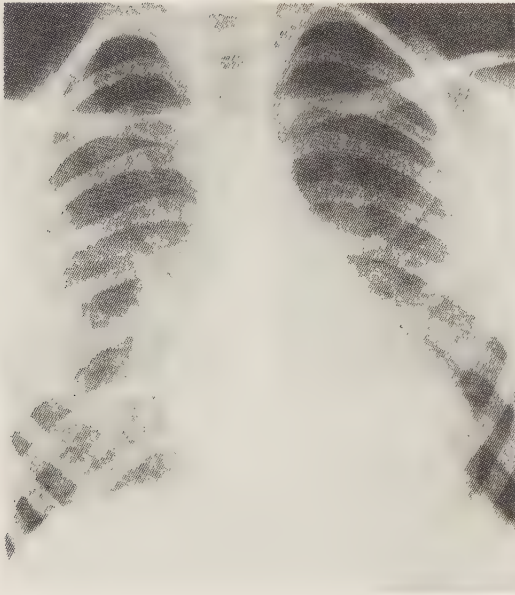
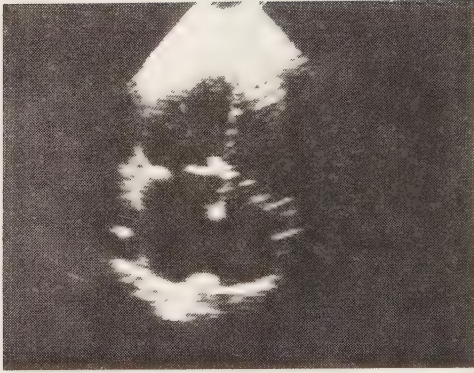
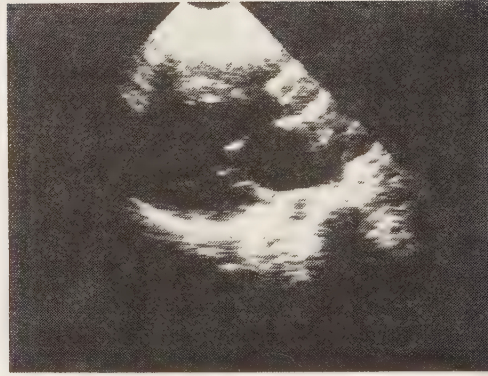
Thorax-RöntgenbildPatient Nr. 5b

Abb. 46: Diese präoperative Aufnahme zeigt, wie im vorigen Fall, Kardiomegalie und eine vermehrte Lungengefäßzeichnung, insbesondere im Bereich beider Oberlappen.

Echokardiogramm

a



b

Patient Nr. 5b

- Abb. 47 a, b:
- a) 2-D-Echo. Vier-Kammern-Ebene apical: Ostium primum. Großer linker Vorhof.
 - b) 2-D-Echo. Längsachsen-Ebene. Großer linker Vorhof, großer linker Ventrikel.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. 5b

Tabelle 8

Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
V.C.I. hoch		75
V.C.S. tief		68
V.C.S. hoch		43
RA hoch		68
RA Mitte a = 7 v = 7 Mitteldruck = 7		81
RV 29/3/7		87
PA 23/7 Mitteldruck = 12		86
LA a = 8 v = 8		100
LV 75/4/10		99

$$Q_p = 7,8 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 3,0 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 2,6$$

$$R_p = 2,7 \text{ Einheiten } \text{Xm}^2$$

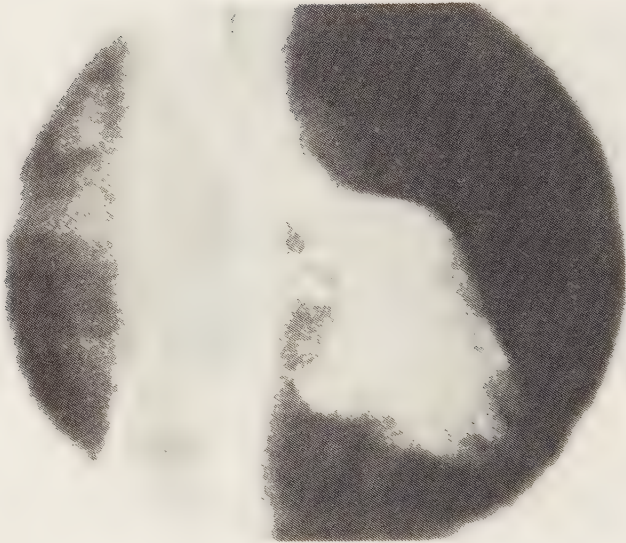
AngiogrammPatient Nr. 5b

Abb. 48: Der Katheter ist perkutan über die rechte Femoralvene eingeführt worden. Er ist durch die Vena Cava inferior in den rechten Vorhof und über den Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof und anschließend über die Mitralklappe in den linken Ventrikel vorgeschoben worden. Posteroanteriore Projektion. Linksventrikuläres Angiogramm in Diastole zeigt die "Gänsehals"-ähnliche Deformierung des Ausflußtraktes.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Thorax-Röntgenbild



Patient Nr. 5b

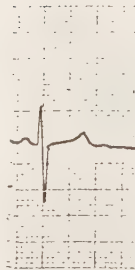
Abb. 49: Thoraxaufnahme derselben Patientin, etwa
zwei Jahre nach der Operation: Normale
Befunde.

Elektrokardiogramm

I



II



III

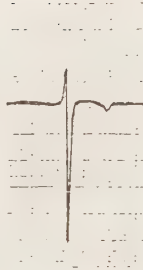
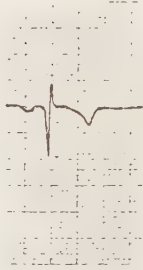
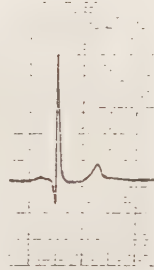
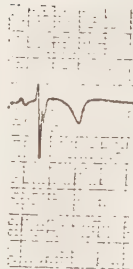
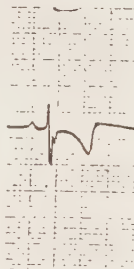
 αVR  αVL  αVF  $V_4 R$  V_1  V_2  V_3  $V_4 \frac{1}{2}$  $V_5 \frac{1}{2}$  $V_6 \frac{1}{2}$ Patient Nr. 5b

Abb. 50: EKG fünf Jahre postoperativ: Sinusrhythmus, inkompletter Rechtsschenkelblock, im übrigen normaler Befund.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 5b

Abb. 51: Röntgen-Thorax fünf Jahre postoperativ:
normaler Befund.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 5b

Dieser Fall zeigt viele Gemeinsamkeiten mit dem vorhergehenden Fall. Die Mitralinsuffizienz ist auf die Spaltbildung im vorderen Mitralsegel zurückzuführen. Trotz der auskultatorischen Zeichen einer Mitralstenose, zurückzuführen auf die plastische Korrektur, ist die Prognose gut, weil die Patientin beschwerdefrei und voll leistungsfähig ist.

GRUPPE 1 B

FALL 6

Patient: A. K.
 Geschlecht: männlich
 Alter: 2 6/12 Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt. Gewicht bei der Geburt: 3.200 g. Im Alter von einem Monat wurde zum ersten Mal ein Herzgeräusch gehört. Während des ersten Lebensjahres zeigte der Patient, außer häufigen Infektionen der Atemwege, keine anderen Symptome.

Im zweiten Lebensjahr wurden zum ersten Mal Anzeichen einer Herzinsuffizienz beobachtet, der Patient bekam Diuretika und Digoxin. Die klinischen Untersuchungen, bei seiner Aufnahme im Alter von 2 6/12 Jahren im Krankenhaus, ergaben folgendes:

Guter allgemeiner Zustand, keine Zyanose oder Trommelschlegelfinger, tastbare und gleichförmige periphere Pulse, Blutdruck 130/70 mmHg. Erster Herzton normal, zweiter Herzton normal gespalten und holosystolisches Geräusch, Grad 2/4 im Bereich der Herzspitze.

EKG:

QRS-Achse $+110^{\circ}$, rSR in Ableitung V_1 , Amplitude von R in V_2 30 mm. Rechtshypertrophie. PR-Intervall 0,20 Sekunden, d.h. AV-Block ersten Grades, breite P-Wellen in Ableitung II (Abb. 52).

Thorax-Röntgenbild:

Kardiomegalie und plethorische Lungenfelder (Abb. 53).

Herzkatheterisierung:

Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene und unter 100 % O_2 -Atmung während zwölf Minuten, normaler Lungengefäßwiderstand 2,3 Einheiten Xm^2 (Tabelle 9).

Angiogramm:

Typische "Gänsehals"-ähnliche Deformierung des linksventrikulären Ausflußtraktes (Abb. 54).

Diagnose:

Partieller A-V-Septum-Defekt bzw. A-V-Kanal.

Therapie und Verlauf:

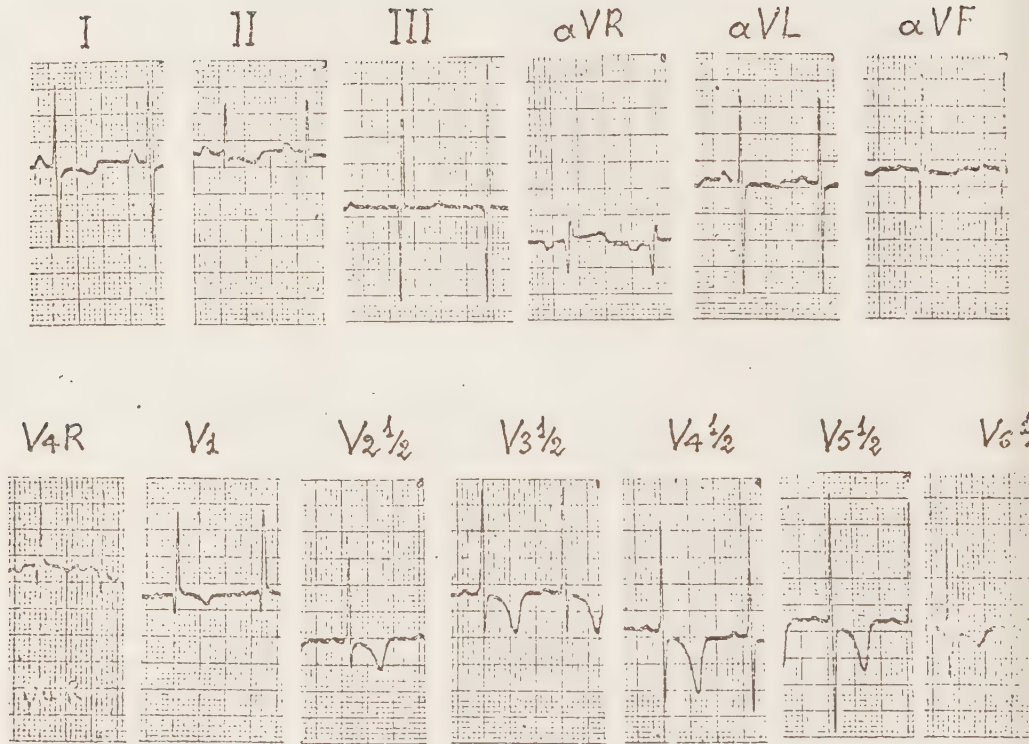
Operative Korrektur des partiellen A-V-Kanal-Defektes mit zweieinhalb Jahren.

Das Ergebnis war ausgezeichnet:

Abb. 55 zeigt ein Elektrokardiogramm, das ein Jahr nach der Operation gemacht wurde. Die T-Wellen sind positiv in den Ableitungen V_5 und V_6 . Im selben Zeitraum ergab die Herzfernaufnahme eine wesentliche Besserung im Vergleich zu der Aufnahme vor der Operation (Abb. 56).

Sechs Jahre postoperativ sind die klinischen Befunde ebenfalls normal, ebenso auch EKG und Röntgen-Aufnahme.

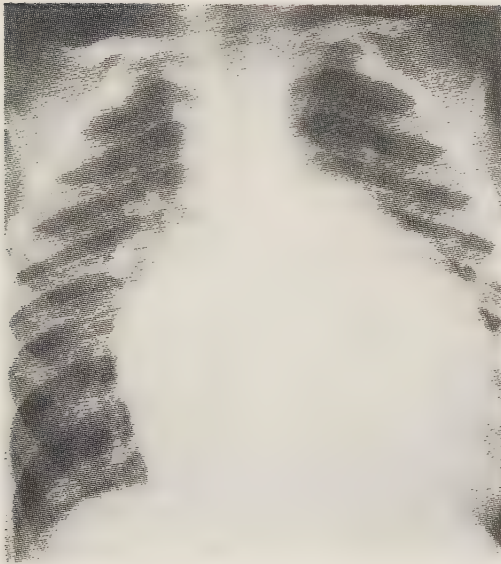
LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 6b

Abb. 52: Die breiten P-Wellen in der Ableitung II sind charakteristisch für eine Vorhofshypertrophie. Außerdem inkompletter Rechtsschenkelblock und biventrikuläre Hypertrophie.

In allen präkordialen Ableitungen sind die T-Wellen negativ.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 6b

Abb. 53: Vergrößertes Herz und vermehrte Lungengefäßzeichnung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. 6b

Tabelle 9

Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
V.C.S. hoch		69
V.C.S. tief		60
RA hoch		62
RA Mitte	a = 18 v = 11 Mitteldruck = 12	66
RA tief		65
RV	92/10/14	64
RPA	98/45 Mitteldruck = 63	71
LV	95/7/11	87
Aorta ascendens	80/43 Mitteldruck = 55	83

Mit Sauerstoff-Atmung 100 % während zwölf Minuten

Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
LV	110/15/25	
LA	a = 20 v = 30 Mitteldruck = 22	92
RA Mitte	a = 25 v = 22 Mitteldruck = 22	
LPA	80/30 Mitteldruck = 47	92
PA	70/30 Mitteldruck = 43	
RV	80/16/20	
RA hoch		85
RA Mitte		96

$$Q_p = 21,3 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 9,0 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 2,3$$

$$R_p = 2,3 \text{ Einheiten } \text{Xm}^2$$

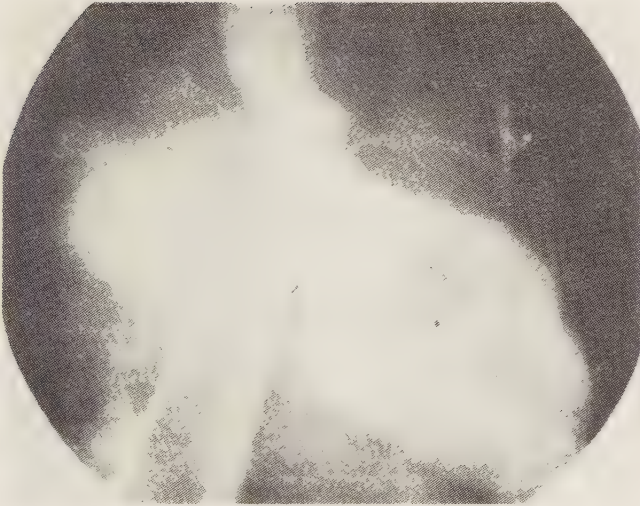
AngiogrammPatient Nr. 6b

Abb. 54: Der Katheter wurde perkutan über die rechte Femoralvene eingeführt, wurde dann über die Vena Cava inferior in den rechten Vorhof und über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof und anschließend über die Mitralklappe in den linken Ventrikel vorgeschoben. Das postero-anteriore linksventrikuläre Angiogramm zeigt in Diastole die typische Deformierung des A-V-Septum-Defektes. Die Anfärbung des linken Vorhofs weist auf eine Mitralinsuffizienz hin.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 6b

Abb. 55: Vier Monate postoperativ sind die tiefen, spitzen, diskordant negativen T-Wellen in Ableitung V_1 und V_4 unverändert gegenüber präoperativ. Die R-Amplituden sind in allen präkordialen Ableitungen deutlich kleiner.

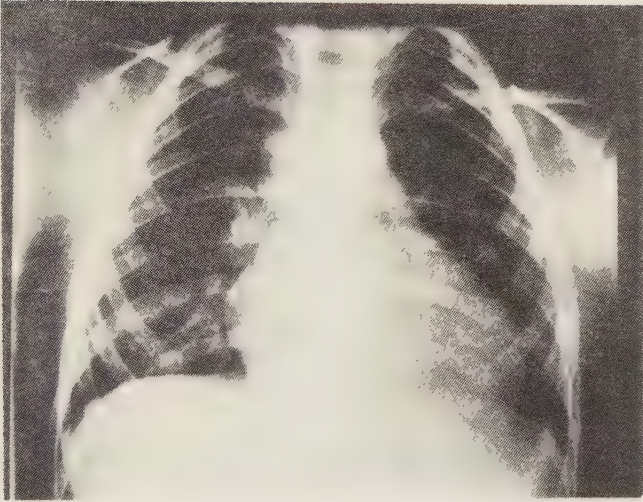
Thorax-RöntgenbildPatient Nr. 6b

Abb. 56: Röntgenaufnahme desselben Patienten ein Jahr nach der Korrektur-Operation. Normale Lungengefäßzeichnung, Herzgröße wesentlich kleiner im Vergleich zur präoperativen Aufnahme.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 6b

Die Mitralinsuffizienz wurde auch im Rahmen eines partiellen A-V-Kanals durch das vollständig gespaltene anteriore Segel der Mitralklappe verursacht.

Auch hier gab es im Verlauf der nächsten sechs Jahre keine Komplikation.

GRUPPE I B

FALL 7

Patient: H. D.
Geschlecht: weiblich
Alter: ein Jahr

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt. Im Alter von zwei Monaten wurde erstmals ein systolisches Geräusch gehört. Der gesundheitliche Zustand der Patientin war, außer häufigen Infektionen der oberen Atemwege, gut. Auch am Tage ihrer Aufnahme im Krankenhaus, im Alter von einem Jahr, war der allgemeine Zustand der Patientin gut. Sie war untergewichtig (acht Kilogramm).

Die peripheren Pulse waren normal tastbar. Man tastete ein systolisches Schwirren fast über dem gesamten Präkordium.

Im 4. Interkostalraum links parasternal war ein holosystolisches Geräusch zu hören, das bis in die linke Axilla fortgeleitet wurde. Der erste Herzton war normal, der zweite jedoch fixiert gespalten.

EKG:

QRS-Achse - 80° , A-V-Block 1. Grades und Hypertrophie des rechten Vorhofs, wie man aus den hohen P-Wellenamplituden in Abb. II sehen kann. Außerdem bestanden Zeichen einer Rechtshypertrophie (Abb. 57).

Das Röntgenbild des Herzens zeigt Kardiomegalie und vermehrte Lungengefäßzeichnung (Abb. 58).

Herzkatheterisierung:

Großer Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene. Der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis war normal (Tabelle 10). Lungengefäßwiderstand 0,8 Einheiten Xm^2 .

Angiogramm:

"Gänsehals"-ähnliche Deformierung des linksventrikulären Ausflußtraktes eines A-V-Septum-Defektes (Abb. 59).

Diagnose:

Partieller A-V-Septum-Defekt bzw. (ASDI). A-V-Kanal und Mitralinsuffizienz.

Ergebnis:

Sehr gut. Die Abbildung 60 zeigt die Herzfernaufnahme nach der Operation.

Therapie und Verlauf:

Operative Korrektur des A-V-Septum-Defekts sowie des gespaltenen vorderen Mitralklappensegels. Komplikationsloser postoperativer Verlauf. Die Abbildung 60 zeigt die Herzröntgenaufnahme 15 Monate nach der Operation.

Zehn Jahre postoperativ (Juni 1984):

subjektiv beschwerdefrei. Normale Herztöne. Systolisches Austreibungsgeräusch von Grad 2/6 an der Herzspitze, kein diastolisches Geräusch.

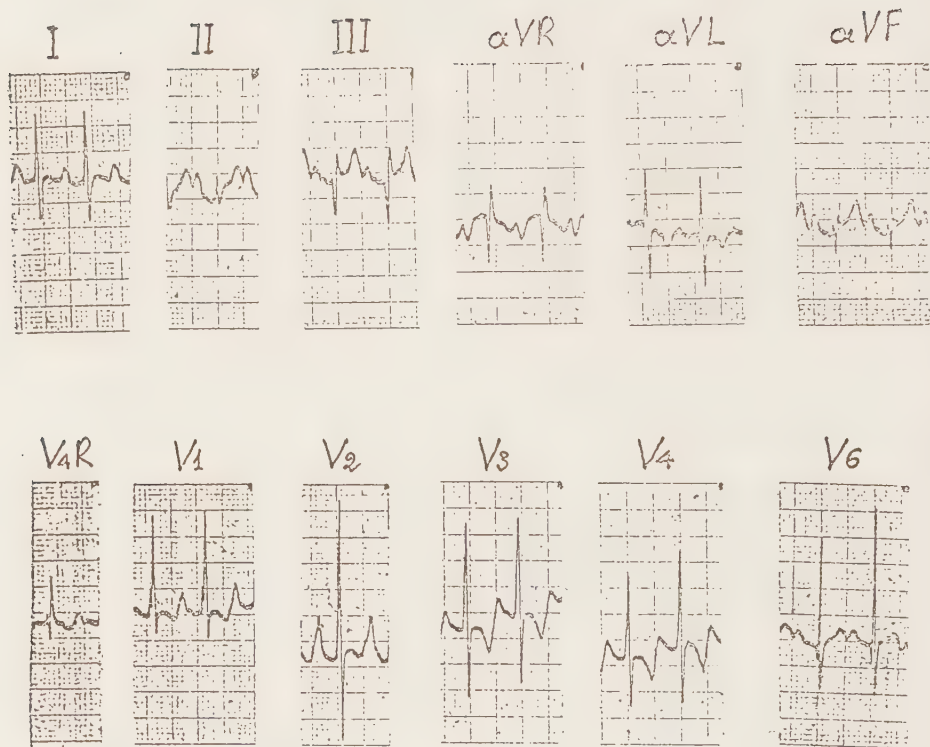
EKG:

SR, Linksachse, keine Hypertrophiezeichen (Abb. 61).

Röntgen-Aufnahme:

Geringe Kardiomegalie, normale Lungengefäßzeichnung (Abb. 62).

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. 7b

Abb. 57: Das EKG zeigt eine QRS-Achse von -80° und eine Rechtshypertrophie, sowie einen inkompletten Rechtsschenkelblock mit rSR-Komplexen in den rechten präkordialen Ableitungen.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 7b

Abb. 58: Herzfernaufnahme vor der Operation.
Die Kardiomegalie und die Plethora
der Lunge sind offensichtlich.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. 7b

Tabelle 10

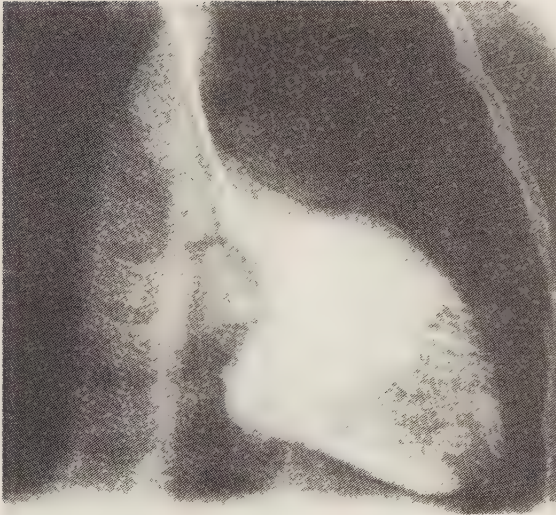
Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
V.C.S. tief		24
RA hoch		24
RA Mitte	v = 9 y = 7 Mitteldruck = 8	62
V.C.I. tief		66
RV	27/5 E.D. 8	88
RV-Ausflußbahn	27/5 E.D. 8	87
PA	25/10 Mitteldruck = 15	87
PCD	v = 10 y = 7 Mitteldruck = 9	
LA	a = 9 x = 7 v = 12 y = 6 Mitteldruck = 8	99
LV-Apex	55/2 E.D. 6	99

$$Q_p = 13,4 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 2,9 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 4,6$$

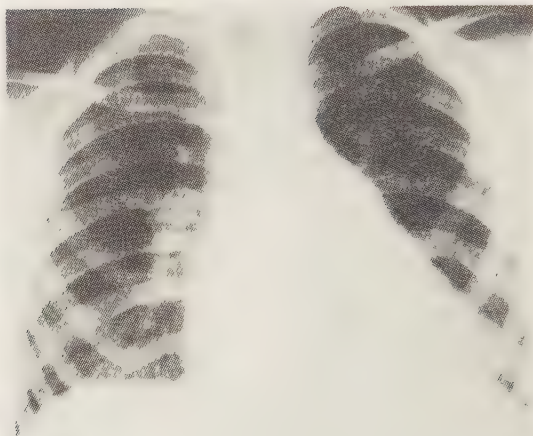
$$R_p = 0,8 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. 7b

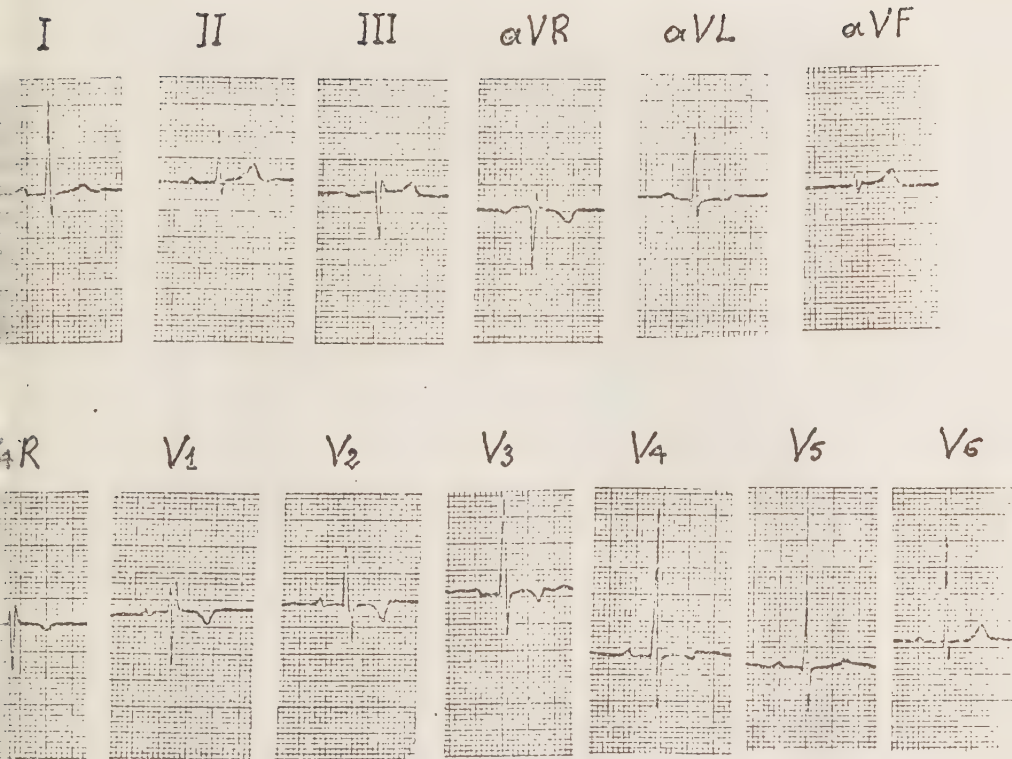
Abb. 59: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels. Postero-anteriore Projektion. Links-ventrikuläre Angiographie in Diastole, die die klassische "Gänsehals"-Deformierung des A-V-Kanals zeigt. Geringe Kontrastmittelregurgitation über den Spalt im vorderen Segel der Mitral-klappe.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Thorax-Röntgenbild

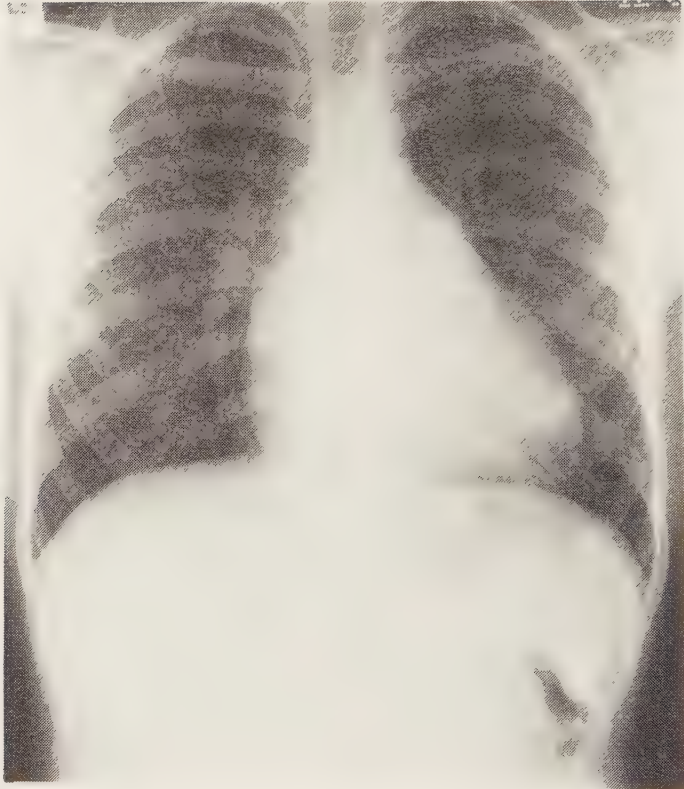


Patient Nr. 7b

Abb. 60: Thorax-Aufnahme der Patientin 15 Monate nach der Operation. Der Unterschied zu der Aufnahme vor der Operation ist offensichtlich.

ElektrokardiogrammPatient Nr. 7bAbb. 61: EKG zehn Jahre nach der Operation:

Sinusrhythmus, Achse 0° , PQ-Zeit normal,
 inkompletter Rechtsschenkelblock. Keine
 Hypertrophiezeichen.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 7b

Abb. 62: Röntgen-Thorax zehn Jahre postoperativ.
Geringe Herzvergrößerung, normale Pul-
monale Gefäßzeichnung.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 7b

Die Mitralinsuffizienz wurde wiederum durch eine Spaltung des anterioren Segels der Mitralklappe im Rahmen eines partiellen A-V-Kanals verursacht.

Zehn Jahre nach der Operation hat die Patientin eine geringe Mitralinsuffizienz. Die Prognose ist ausgezeichnet.

GRUPPE I B

FALL 8

Patient: R. G.
 Geschlecht: männlich
 Alter: vier Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt und normale Neugeborenenperiode. Ein systolisches Geräusch wurde zum ersten Mal im Säuglingsalter gehört. Bei seiner Aufnahme ins Krankenhaus im Alter von vier Jahren zeigte der Patient folgende Symptome: Untergewicht, periphere Pulse normal tastbar, erster Herzton normal, zweiter Herzton fixiert gespalten. Man hörte ein systolisches Austreibungsgeräusch Grad 3/6 im 2. Interkostalraum rechts und ein diastolisches Geräusch Grad 2/6, über der Trikuspidalklappe ein holosystolisches Geräusch im 4. Interkostalraum links, das sich bis in die linke Axilla fortleitete.

EKG:

Überrichter Linkstyp und inkompletter Rechtsschenkelblock mit rSR-Komplexen in den präkordialen rechten Ableitungen (Abb. 62).

Röntgenbild:

Kardiomegalie und Plethora der Lunge (Abb. 63).

Herzkatheterisierung:

Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene und normaler Lungengefäßwiderstand (Tabelle 11).

Angiographie:

"Gänsehals"-Deformierung des linksventrikulären Ausflußtraktes mit gespaltener anteriorer Mitralklappe. Deutliche Mitralinsuffizienz (Abb. 64).

Diagnose:

Partieller A-V-Septum-Defekt.

Therapie und Verlauf:

Operative Korrektur ohne Probleme. Die Abb. 65 zeigt die ein Jahr nach der Operation gemachte Herzfernaufnahme. Sieben Jahre postoperativ: Klinische Befunde sowie EKG und Röntgen-Thorax sind normal.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

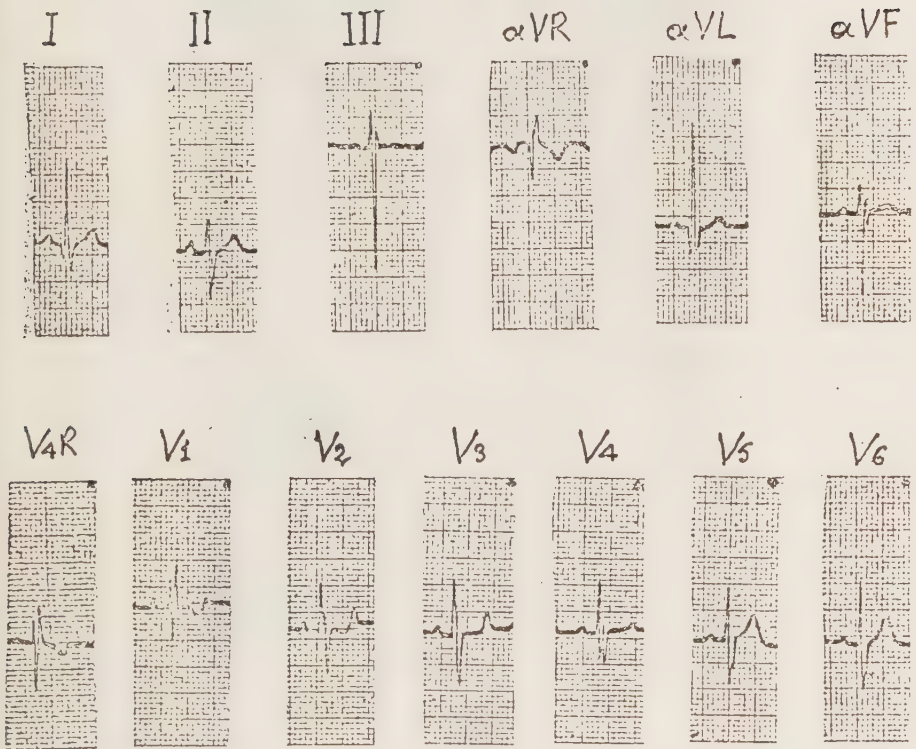
ElektrokardiogrammPatient Nr. 8b

Abb. 62: Überdrehter Linkstyp und rSR-Komplexe in den rechten präkordialen Ableitungen.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. 8b

Abb. 63: Präoperative Aufnahme:
Kardiomegalie und vermehrte Lungen-
gefäßzeichnung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. 8b

Tabelle 11

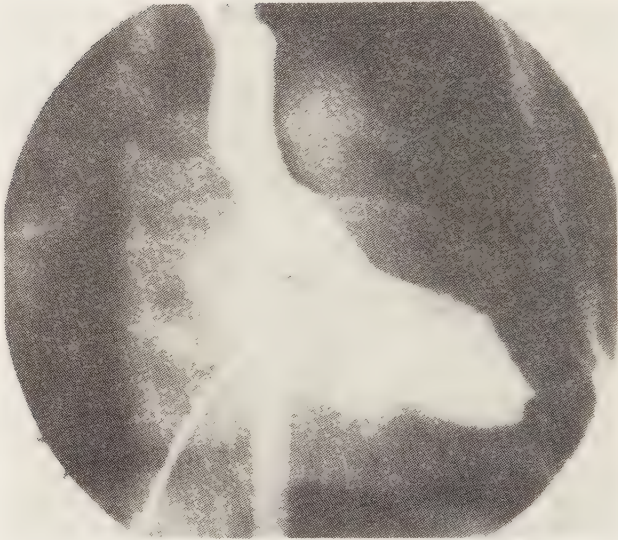
Lokalisation	Druck mmHg		O ₂ Sättigung %
V.C.S. hoch			61
V.C.I. tief			59
V.C.I. hoch			74
RA hoch			77
RA Mitte	a = 11 x = 3 v = 7 y = 3 Mitteldruck = 4		85
RA tief			74
RV	26/2 E.D. 6		89
PA	26/8 Mitteldruck = 14		89
P.V.			99
LA	a = 7 x = 3 v = 9 y = 6 Mitteldruck = 6		97
LV Apex	85/2 E.D. 8		98

$$Q_p = 11,6 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 4,0 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 2,9$$

$$R_p = 1,2 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. 8b

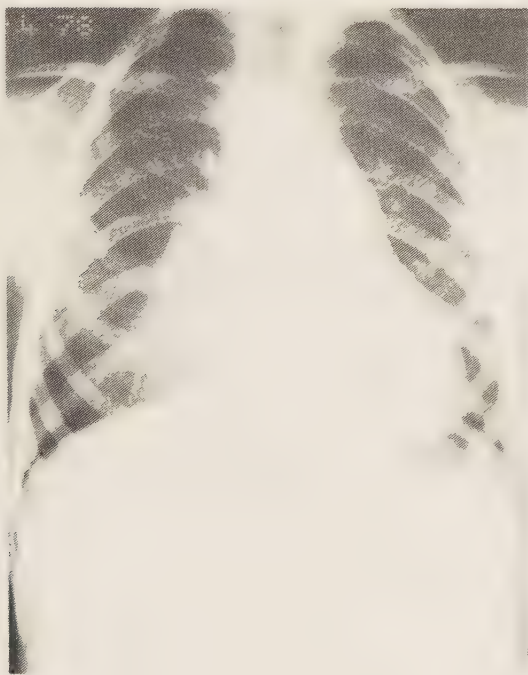
Abb. 64: Der Katheter wurde perkutan über die rechte Femoralvene eingeführt. Er wurde durch die Vena Cava inferior in den rechten Vorhof und von dort durch einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof und anschließend über die Mitralklappe in den linken Ventrikel vorgeschoben.

Linksventrikuläres Angiogramm in postero-anteriorer Projektion im Beginn der Systole:

"Gänsehals"-Deformierung des A-V-Kanals und Spalt im anterioren Mitralsegel. Zu beobachten ist eine Anfärbung des linken und des rechten Vorhofs sowie eine erweiterte Pulmonalarterie als Hinweis auf eine Mitralklappeninsuffizienz, Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

Thorax-RöntgenbildPatient Nr. 8bAbb. 65: Ein Jahr postoperativ:

Herz von annähernd normaler Größe und
normale Lungengefäßzeichnung.

Schlußfolgerung: Patient Nr. 8b

Dieser Fall hat viele Gemeinsamkeiten mit den vorherigen Fällen.

GRUPPE II

SEKUNDÄRE MITRALKLAPPENINSUFFIZIENZ BEI URSPRÜNGLICH NORMALER ANATOMIE DER MITRALKLAPPE UND IHRES AUFHÄNGEAPPARATES.

- a) Bei Erkrankungen des Endokards bzw. Myokards ohne zusätzliche angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen.

DREI FÄLLE

Fall 1: Seite 116

Fall 2: Seite 126

Fall 3: Seite 132

GRUPPE IIIA

FALL 1

Patient: F. H.

Geschlecht: weiblich

Alter: neun Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Entbindung durch Kaiserschnitt. Unmittelbar nach der Geburt wurde ein Herzgeräusch gehört. Im Alter von zwei Monaten traten Symptome einer Herzinsuffizienz auf. Nach Digitalisierung blieb der Zustand in den nächsten Monaten gut.

Im Rahmen einer Infektion der Atemwege im Alter von acht Monaten kam es wiederum zu einer Herzinsuffizienz. Bei Aufnahme im Krankenhaus, im Alter von neun Monaten, bestand

keine Zyanose. Der Herzspitzenstoß war hebed. Die Herztöne waren normal. Man hörte ein holosystolisches Geräusch Grad 2/6, besonders über der Herzspitze. Die arteriellen Pulse an Armen und Beinen waren normal tastbar.

EKG:

Hypertrophie des rechten Vorhofs und des linken Ventrikels (Abb. 66).

Das Röntgenbild zeigte eine Kardiomegalie, Vergrößerung des linken Vorhofs und normale Lungendurchblutung (Abb. 67).

Bei der Herzkatheterisierung war der Pulmonalisdruck gering erhöht bei gleichzeitig erhöhtem Kapillardruck und einem telodiastolischen Druck des linken Ventrikels von 15 mmHg (Tabelle 12). Der Lungengefäßwiderstand wurde mit 0,9 Einheiten berechnet.

Das linksventrikuläre Angiogramm zeigte eine deutliche Mitralinsuffizienz (Abb. 68).

Diagnose:

Endokardfibroelastose und Mitralinsuffizienz.

Therapie und Verlauf:

Medikamentös mit Digoxin und Diuretika für drei Jahre.

Die Abbildung 69 zeigt ein EKG der Patientin im Alter von 2,5 Jahren.

Drei Jahre nach der Herzkatheterisierung ist die Thorax-Röntgen-Aufnahme völlig normal (Abb. 70).

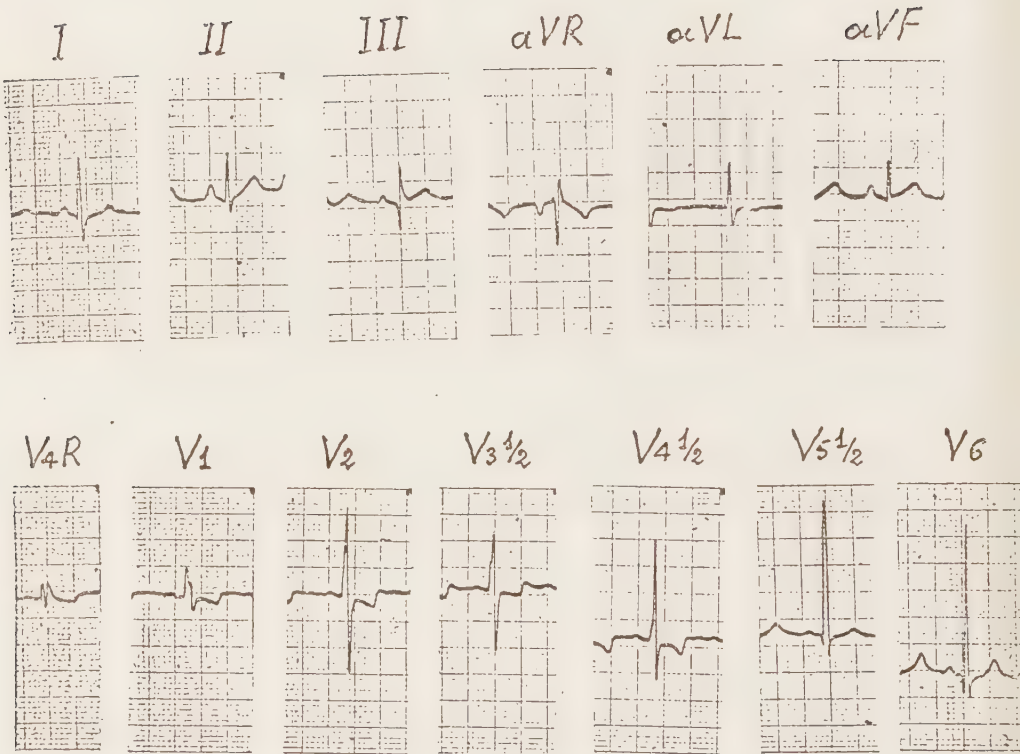
Im Mai 1981 (Patientin neun Jahre alt) zeigen sich keine Symptome, und sie lebt ein normales Leben.

Bei der Auskultation ist nur ein dritter Herzton an der Spitze hörbar.

Im Juli 1984 - die Patientin ist nun elf Jahre alt - zeigt die Nachuntersuchung keine pathologischen Befunde.

EKG und Röntgenaufnahme sind normal (Abb. 71 u. 72).

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Therapie)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. II la

Abb. 66: Das EKG zeigt eine QRS-Achse von $+50^\circ$, P-Wellen 3 mm in Ableitung II, was auf eine Hypertrophie des rechten Vorhofes hinweist. Die R-Welle in Ableitung V_5 beträgt 50 mm als Ausdruck einer Hypertrophie des linken Ventrikels. rSR-Komplexe in V_{4R} .

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 1a

Abb. 67: Kardiomegalie mit großem linken Vorhof und Vergrößerung des linken Ventrikels. Die Lungendurchblutung ist normal.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 1a

Tabelle 12

Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
V.C.S. hoch		47
RA hoch		58
RA Mitte	a = 5 x = 4 v = 7 y = 3 Mitteldruck = 7	62
RA tief		62
V.C.I. hoch		78
V.C.I. tief		83
RV	45/5 E.D. 10	68
PA	35/15 Mitteldruck = 21	66
P.C.D.	Mitteldruck = 17	
LV Apex	130/5 E.D. 15	
Aorta	130/70 Mitteldruck = 90	92

$$Q_p = 4,4 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 4,4 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

$$R_p = 0,9 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. II 1a

Abb. 68: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels über die rechte Arteria axillaris. Rechts anterior-schräge Projektion des linksventrikulären Angiogramms. Mittelgradige Mitralinsuffizienz mit Anfärbung des linken Vorhofs. Die Aorta ist normal.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(nach der Therapie)

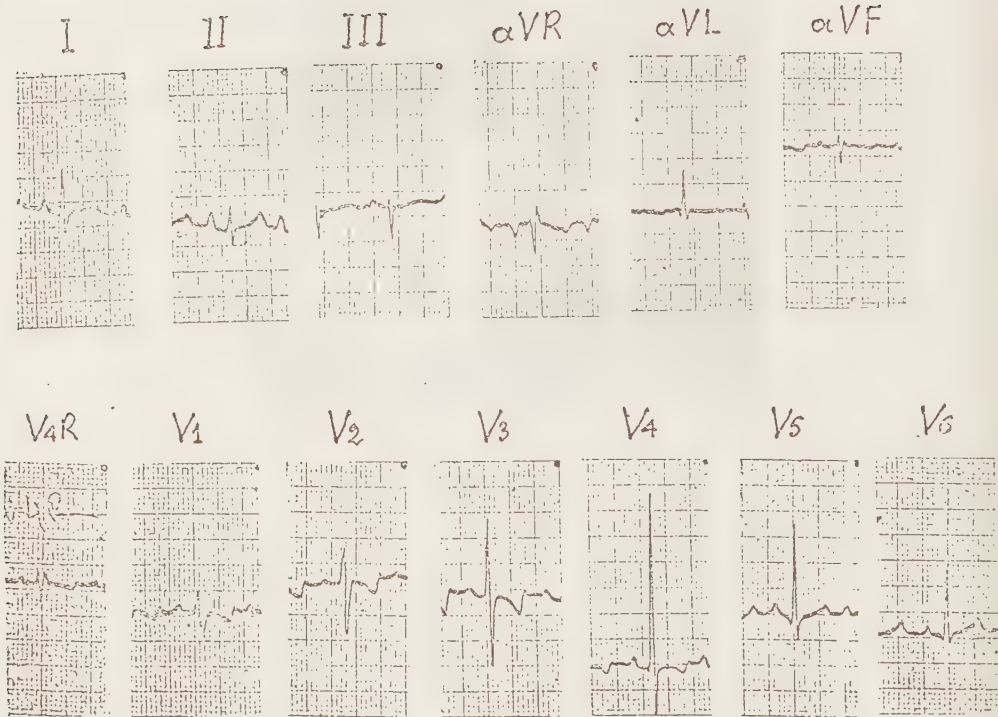
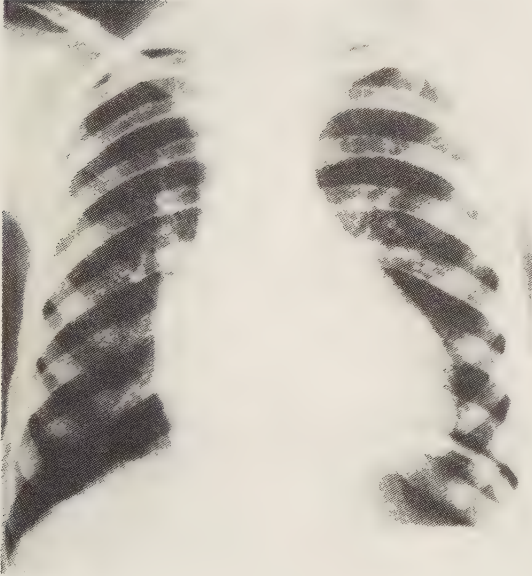
ElektrokardiogrammPatient Nr. II 1a

Abb. 69: Das Kontroll-EKG desselben Kindes im Alter von 2 1/2 Jahren: Die linksventrikuläre Hypertrophie hat sich vollständig zurückgebildet.

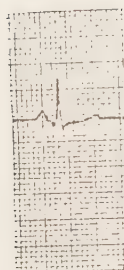
Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 1a

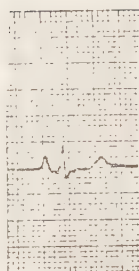
Abb. 70: Die Kontrollröntgenaufnahme des Herzens nach drei Jahren zeigt eine annähernd normale Herzgröße.

Elektrokardiogramm

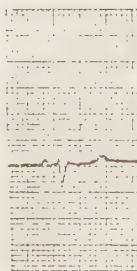
I



II



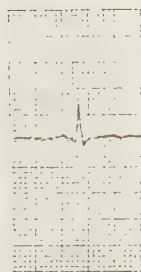
III



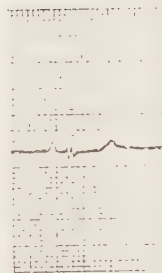
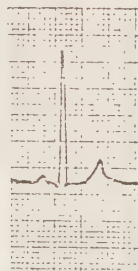
aVR

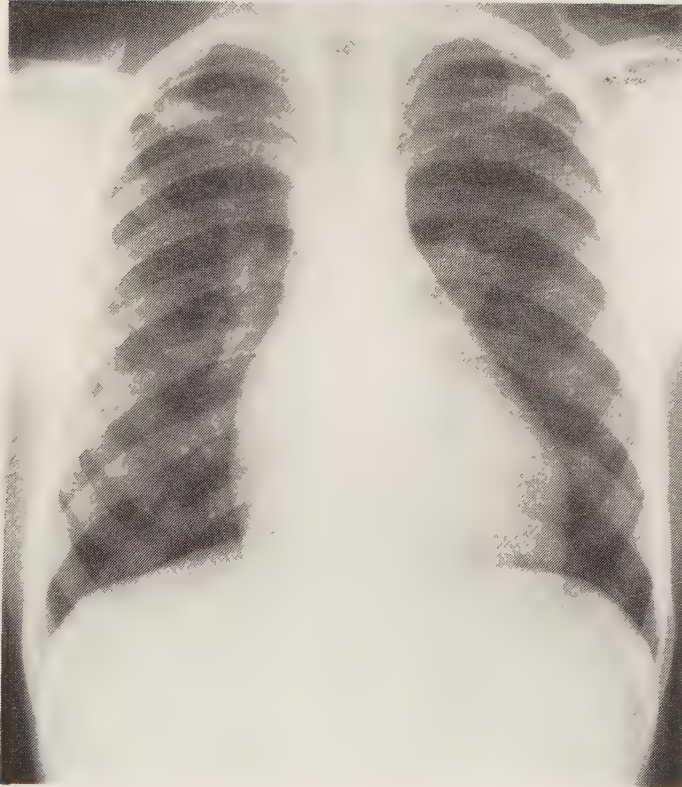


aVL



aVF

V₄RV₁V₂V₃V₄V₅V₆Patient Nr. II laAbb. 71: EKG elf Jahre später: normaler Befund.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 1a

Abb. 72: Röntgen-Thorax: elf Jahre nach der Therapie:
im Normbereich.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 1a

In diesem Fall kann vermutet werden, daß die Mitralinsuffizienz durch die Fehlfunktion der Klappe infolge des Elastizitätsverlustes der Wand des linken Ventrikels verursacht wurde. Die Diagnose war aufgrund der klinischen - und Laborbefunde gestellt worden, auf eine Biopsie wurde verzichtet.

GRUPPE I I A

F A L L 2

Patient: D. F.
 Geschlecht: männlich
 Alter: vier Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Geburt, anfänglich ohne Probleme. Im Alter von zwei Monaten traten Husten und Dyspnoe auf. Die Behandlung war symptomatisch. Im Alter von vier Monaten wurde der Patient im Krankenhaus aufgenommen. Ein systolisches Geräusch wurde gehört. Gleichzeitig bestanden Dyspnoe und Herzinsuffizienz-Zeichen.

Bei der Auskultation war der erste Herzton leise und der zweite Herzton normal gespalten. Man hörte ein systolisches Austreibungsgeräusch über dem gesamten Präkordium. Ein diastolisches Geräusch war nicht zu hören. Es wurden Digoxin, Diuretika, Antibiotika und Sauerstoff verordnet.

EKG:

Hypertrophie beider Ventrikel und Negativierung der T-Wellen in der Ableitung V_6 (Abb. 73).

Röntgenbild:

Kardiomegalie und Plethora der Lunge (Abb. 74).

Herzkatheterisierung:

Kein nachweisbarer Shunt (Tabelle 13).

Angiogramm:

Dyskinesie des linken Ventrikels, wie sie bei Kardiomyopathie beobachtet werden kann (Abb. 75).

Diagnose:

Kardiomyopathie und Mitralinsuffizienz.

Therapie und Verlauf:

Medikamentös mit Digoxin, Diuretika, Kalium. Unveränderter Zustand.

Bei diesem Patienten wurde nach Stabilisierung des Zustandes 1977, im Alter von zwei Jahren, mit einer Behandlung mit Prednison 10 mg p.o. täglich und Lasix 20 mg p.o. täglich begonnen. Darunter traten ein Jahr später während des Spielens keine Atembeschwerden mehr auf. Das Röntgen-Thoraxbild zeigte eine Abnahme der Herzgröße, im EKG waren die T-Wellen in V_5 und V_6 positiv, die zuvor negativ waren, und das Echokardiogramm zeigte normale anatomische Befunde des Herzens und der Mitralklappe.

Die Behandlung mit Prednison wurde fortgesetzt. 1981 war der Zustand des Patienten weiterhin gut. Das Röntgenbild zeigte lediglich eine leichte Herzvergrößerung. Die Behandlung mit Digoxin, Lasix, Kalium und Prednisolon 5 mg zweimal täglich p.o. wurde fortgesetzt. Diese Dosierung des Prednisolons wurde vier Jahre lang beibehalten, da bei einer Verminderung auf die Hälfte eine Herzinsuffizienz aufgetreten war. Danach wurde die Dosierung stufenweise vermindert und das Medikament schließlich abgesetzt.

Bei der Kontrolluntersuchung - sechs Jahre später - 1983, ohne Behandlung, waren alle Untersuchungen ohne pathologischen Befund. Trotz der jahrelangen Verabreichung von Steroiden ist auch die körperliche Entwicklung normal.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Therapie)

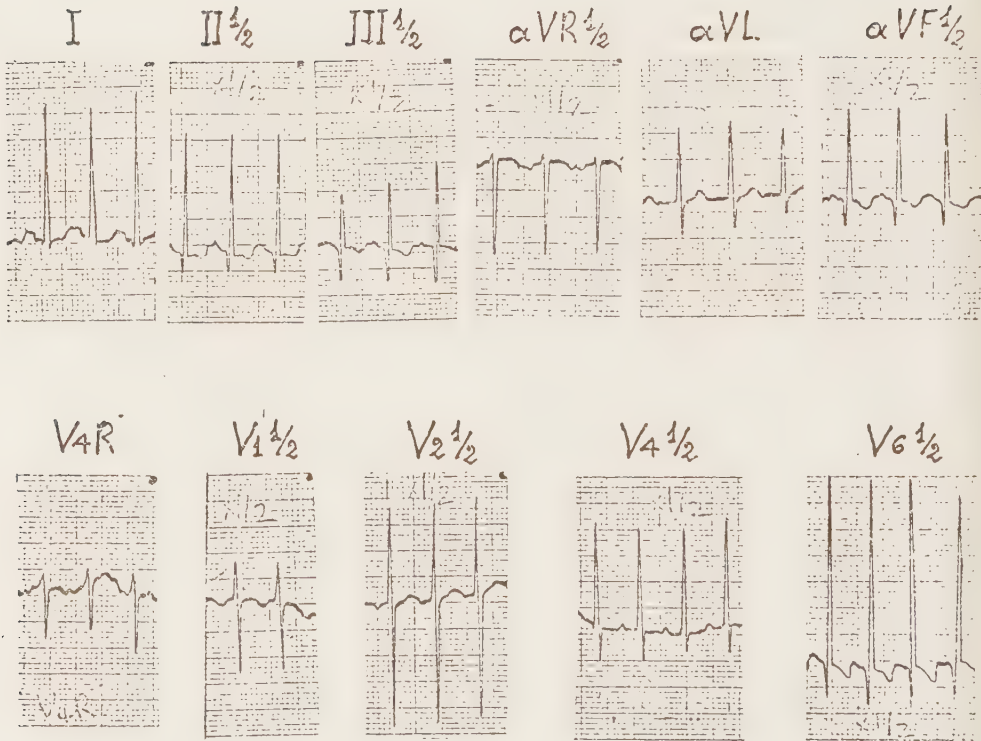
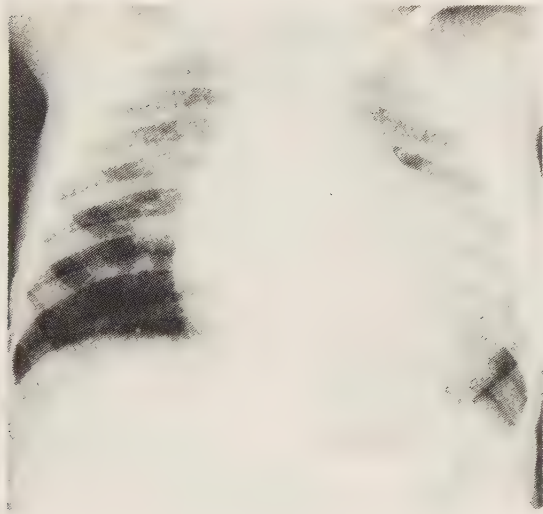
ElektrokardiogrammPatient Nr. II 2a

Abb. 73: Das EKG zeigt eine QRS-Achse von $+90^\circ$, Hypertrophie beider Ventrikel. Die R-Wellen in der Ableitung V_6 sind größer als 60 mm. Bemerkenswert sind die biphasischen, terminal positiven T in Abb. II sowie die negativen T-Wellen in V_6 .

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 2a

Abb. 74: Kardiomegalie und vermehrte Lungengefäß-
zeichnung im Sinne einer Lungenvenenob-
struktionszeichnung bzw. Lungenstauung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 2a

Tabelle 13

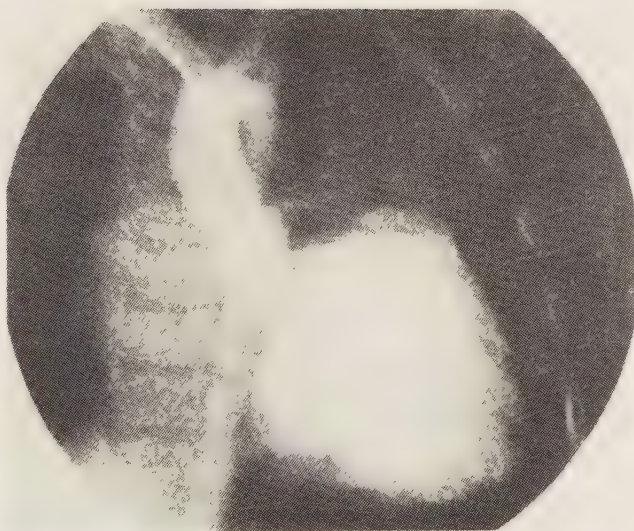
Lokalisation	Druck mmHg	O ₂ Sättigung %
V.C.I. tief		61
RA Mitte	a = 5 x = 2	61
V.C.I. tief		67
RV Ausflußbahn	25/2 E.D. 3	61
PA	24/12 Mitteldruck = 16	61
P.C.D.	a = 12 x = 7 Mitteldruck = 9	
LV Apex	77/3 E.D. 6	
Aorta	75/42 Mitteldruck = 53	89

$$Q_p = 4,6 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 4,6 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

$$R_p = 1,5 \text{ Einheiten } \text{Xm}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. II 2a

Abb. 75: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels
über die Arteria axillaris:
Erhebliche diastolische Dilatation des lin-
ken Ventrikels. Mitralinsuffizienz mit An-
färbung des linken Vorhofs.

Schlußfolgerung:

Auch in diesem Fall ist die Mitralinsuffizienz vermutlich auf die Fehlfunktion des linken Ventrikels bei Dilatations-Kardiomyopathie zurückzuführen.

GRUPPE I I A

F A L L 3

Patient: D. W.
 Geschlecht: männlich
 Alter: neun Tage

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Dieser Säugling wurde im Alter von neun Tagen im Brompton-Hospital aufgenommen wegen Herzinsuffizienz. Die Geburt war normal. Das Geburtsgewicht betrug vier kg. Nachdem er in der ersten Lebenswoche asymptomatisch war, traten in der zweiten Woche eine zunehmende Dyspnoe und Trinkschwierigkeit auf.

Klinische Untersuchung: Tachypnoe mit einer Atemfrequenz von 130/Min. Tachykardie mit einer Frequenz von 180/Min. Abgeschwächte arterielle Pulse. Der erste Herzton war normal und der zweite normal gespalten. Der Blutdruck an den Armen betrug 80 mmHg und an den Beinen 70 mmHg. Die Leber war mit vier cm vergrößert.

Das EKG zeigte eine QRS-Achse von $+150^{\circ}$, Sinustachykardie, Hypertrophie des rechten Ventrikels und pathologische Q-Wellen in der Ableitung V_6 (Abb. 76).

Das Röntgenbild des Thorax zeigte eine Kardiomegalie und plethorische Lungcnfelder (Abb. 77).

Bei der Herzkatheterisierung wurde ein Druck im rechten Ventrikel von 48/7/11 mmHg, im linken Ventrikel von 52/25/31 und in der Pulmonalarterie von 43/25 mmHg gemessen. Ein Shunt konnte ausgeschlossen werden. Der Lungengefäßwiderstand betrug 17,7 Einheiten Xm^2 (Tabelle 14).

Das linksventrikuläre Angiogramm zeigte eine fast völlige Unbeweglichkeit der posterioren Wand. Es bestand eine deutliche Kontrastmittelregurgitation in dem vergrößerten linken Vorhof. Die angiographischen Befunde glichen mehr einem ausgedehnten Herzinfarkt und weniger einer Kardiomyopathie (Abb. 78).

Diagnose:

Myokarditis und Mitralinsuffizienz.

Die serologischen Untersuchungen zeigten einen erhöhten Antikörper-Titer gegen Coxsackie B-Virus.

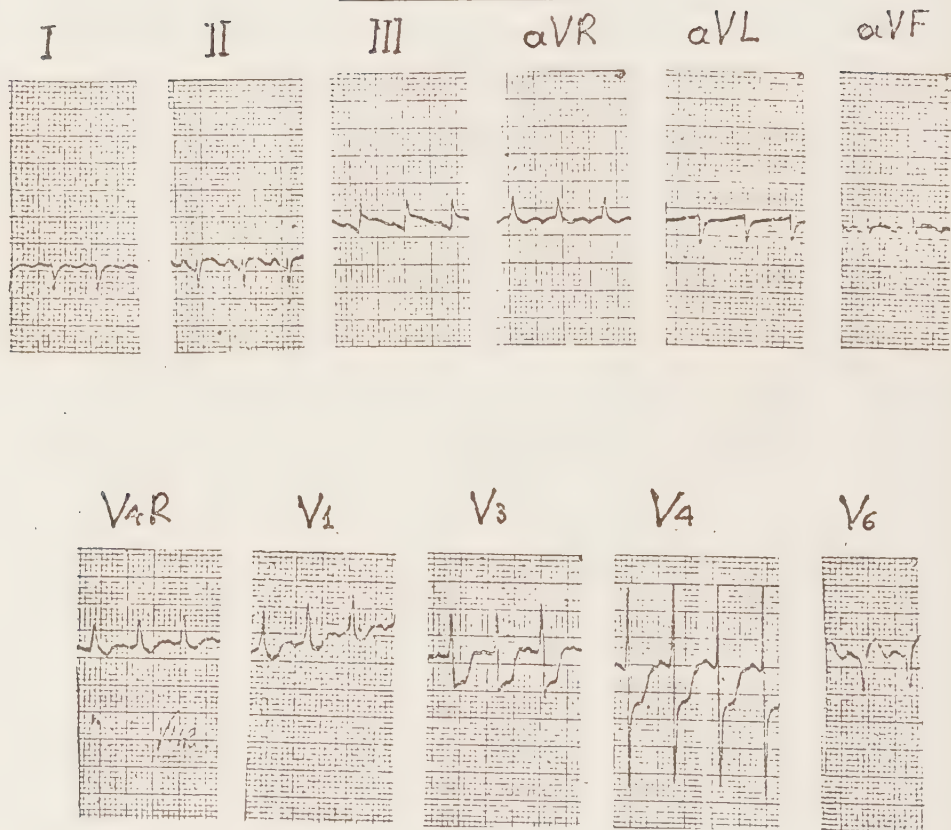
¶ Therapie und Verlauf:

Symptomatisch mit Digoxin und Diuretika. Trotz dieser Therapie verschlechterte sich der Zustand des Säuglings ständig, und er starb sechs Tage nach seiner stationären Aufnahme.

Die endgültige Diagnose wurde postmortal nach der histologischen Untersuchung des Myokards gestellt, die den Nachweis entzündlicher Myokardveränderungen erbrachte.

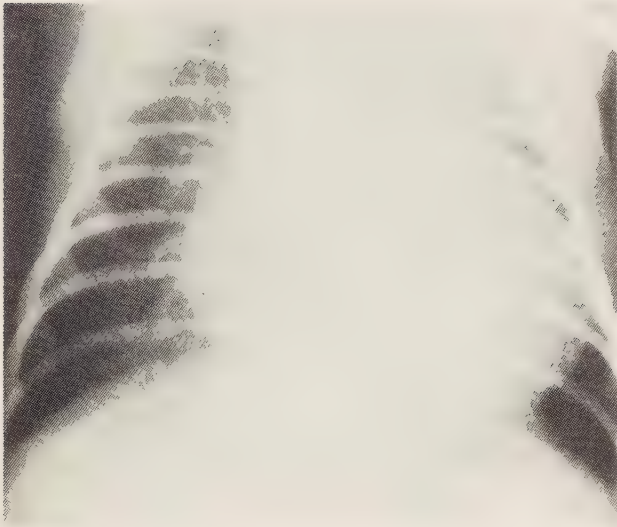
LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Behandlung)

Elektrokardiogramm



Patient Nr. II 3a

Abb. 76: Das EKG zeigte eine QRS-Achse von $+150^\circ$, Hypertrophie des rechten Ventrikels und Erregungsrückbildungsstörung mit ST-T-Negativierung in $V_1 - V_4$ sowie ungewöhnliche Q-Wellen in Ableitung V_6 und fehlendes R in V_6 sowie sehr kleine R-Amplituden in I und aVL.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 3a

Abb. 77: Die Röntgenaufnahme des Patienten zeigte eine Kardiomegalie und vermehrte Lungengefäßzeichnung, d.h. Lungenstauung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 3a

Tabelle 14

Lokalisation		Druck mmHg		O_2 Sättigung %	
RA	hoch	a = 9	v = 9	Mitteldruck = 8	54
RA	Mitte				65
RA	tief				66
V.C.I.	hoch				74
V.C.I.	tief				62
RV-Ausflußbahn		48/7/11			58
RPA		43/25		Mitteldruck = 33	65
Aorta ascendens		47/36		Mitteldruck = 40	100
LV		52/25/31			100

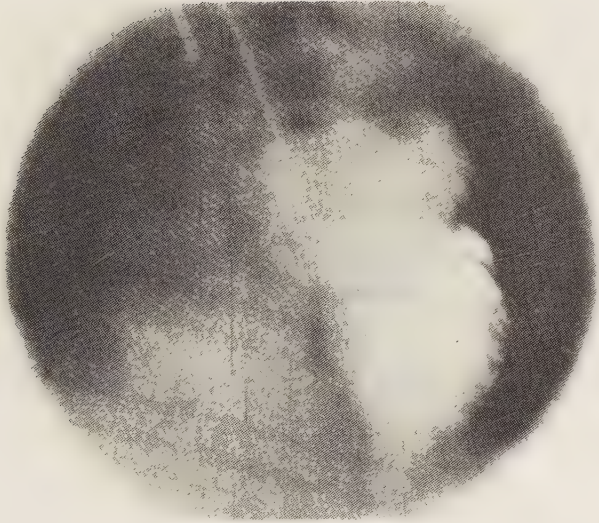
$$Q_p = 1,8 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 1,8 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

$$R_p = 17,7 \text{ Einheiten } \text{Xm}^2$$

RPA = rechte Pulmonalarterie

Angiogramm

Patient Nr. II 3a

Abb. 78: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels. Das linksventrikuläre Angiogramm in Systole zeigt auch eine Anfärbung des linken Vorhofs, die auf eine Mitralinsuffizienz zurückzuführen ist.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 3a

Wie in den zwei vorigen Fällen ist die Mitralinsuffizienz auf eine Funktionseinschränkung des linken Ventrikels zurückzuführen - im vorliegenden Fall bedingt durch eine Myokarditis.

GRUPPE I I B

SEKUNDÄRE MITRALKLAPPENINSUFFIZIENZ INFOLGE ANGEBORENER HERZ- UND GEFÄSSMISSBILDUNGEN:

- b) Mit Druckbelastung des linken Ventrikels bei Aortenisthmusstenose: zwei Patienten (Fall 1 und 2 Seite 139 und 149).
- c) Mit Volumenbelastung des linken Ventrikels bei persistierendem Ductus arteriosus Botalli und subaortaler Stenose: ein Patient (Fall 3 Seite 160).
- d) Bei anomalem Abgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie und Ischämie des linksventrikulären Myokards und der Papillarmuskeln und persistierender Ductus arteriosus: ein Patient (Fall 4 Seite 170).
- e) Bei sog. angeboren korrigierter Transposition der großen Arterien bzw. atrio-ventrikulärer und ventrikulo-arterieller Diskordanz: ein Patient (Fall 5 Seite 178).

GRUPPE I I B

FALL 1

Patient: R. W.
 Geschlecht: weiblich
 Alter: ein Monat

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Normale Entbindung. Gewicht bei der Geburt: vier kg.
 Im Alter von vier Tagen wurde bei einer Routineuntersuchung erstmals ein Herzgeräusch festgestellt. Zyanose bei der Untersuchung war nicht feststellbar. Puls: 140/Min., arterielle Pulse an den Armen tastbar, an den Beinen jedoch völlig fehlend. Systolischer Blutdruck: 190 mmHg an den oberen Extremitäten und 100 mmHg an den unteren. Die Auskultation des Herzens ergab einen dritten Herzton und ein leises holosystolisches Geräusch an der Spitze.

Das Elektrokardiogramm zeigte eine QRS-Achse von $+100^{\circ}$, negative T-Wellen in den Ableitungen V_5 und V_6 , Zeichen einer Hypertrophie des linken Ventrikels (Abb. 79).

Das Röntgenbild zeigte eine Herzvergrößerung und eine normale Lungengefäßzeichnung (Abb. 80).

Die Herzkatheterisierung und Angiographie bestätigte die Diagnose einer Aortenisthmusstenose an klassischer Stelle. Die Sauerstoffsättigung in der Pulmonalarterie war um 7 % höher als die gemischt venöse. Der Pulmonalarteriendruck betrug 40/18 mmHg und der Lungengefäßwiderstand 2,9 Einheiten Xm^2 . Die Funktion des linken Ventrikels war eingeschränkt und der enddiastolische Druck dieser Kammer war auf 13 mmHg erhöht (Tab. 15, Abb. 81).

Diagnose:

Aortenisthmusstenose und Mitralinsuffizienz.

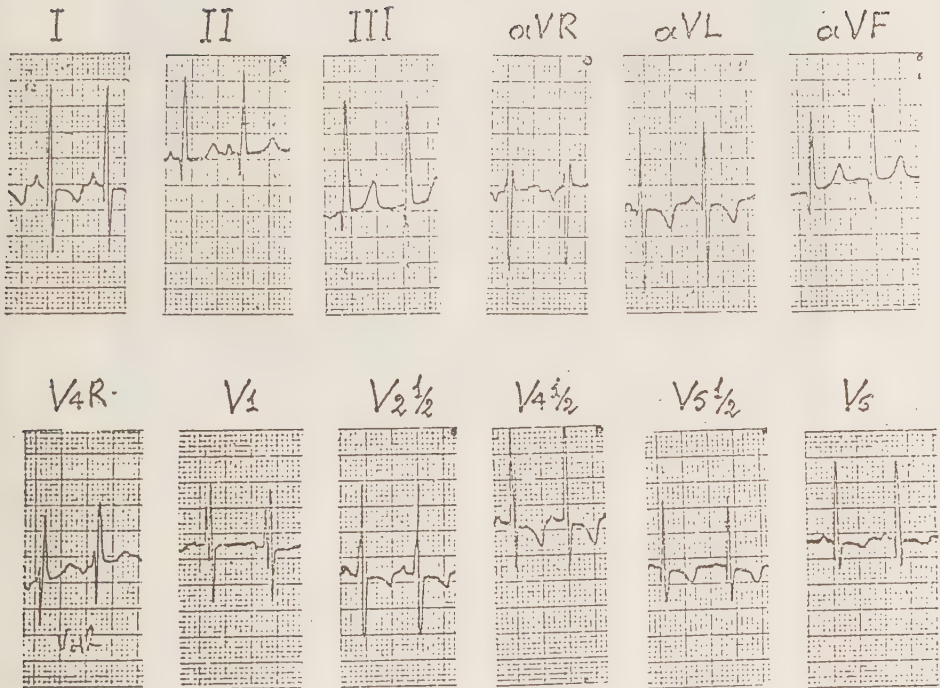
Therapie und Verlauf:

Nach Resektion der Stenose wurde eine End-zu-End-Anastomose der Aorta durchgeführt.

Das einen Monat nach der Operation abgeleitete EKG zeigte normale T-Wellen in den Ableitungen V_5 und V_6 (Abb. 82). Drei Monate postoperativ wurde eine Thoraxaufnahme gemacht, die eine wesentlich kleinere Herzgröße zeigte (Abb. 83).

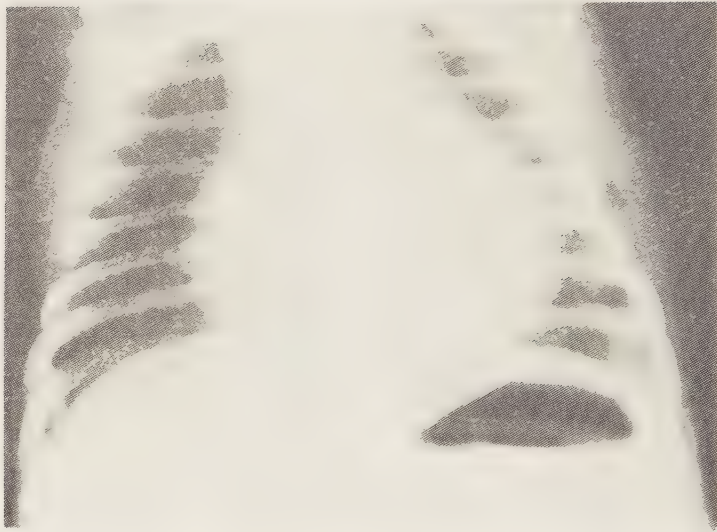
Acht Jahre nach der Operation (August 1984) fanden wir keine pathologischen Befunde. Von seiten des Herzens normale Befunde, auskultatorisch kein Geräusch. Arterielle Pulse an den Beinen tastbar. Blutdruck 100/55 am rechten Arm. EKG und Röntgen-Thorax ohne pathologische Befunde (Abb. 84, 85).

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. II 1b

Abb. 79: Elektrokardiogramm im Alter von acht Wochen. Linkshypertrophie und Rechtshypertrophie. Inversion der T-Wellen in Ableitung I, aVL und in den präkordialen Ableitungen V_5 und V_6 .

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 1b

Abb. 80: Herzvergrößerung. Die Lungengefäßzeichnung erscheint normal.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 1b

Tabelle 15

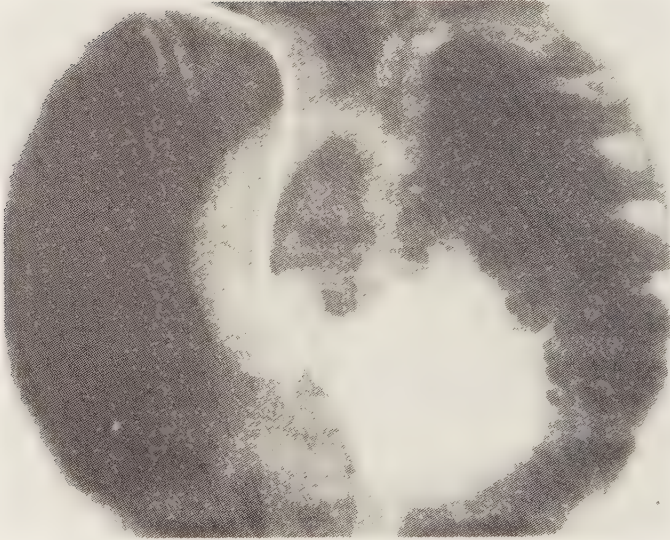
Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
V.C.S. tief		64
RA Mitte	a = 11 x = 7 v = 8 y = 8	66
V.C.I. hoch		74
V.C.I. tief		73
RV	42/7 E.D. 8	
RV Ausflußbahn	40/8 E.D. 12	76
PA	40/18 Mitteldruck = 29	74
PCD	a = 15 x = 13 v = 15 y = 13 Mitteldruck = 14	
LV Spitze	120/8 E.D. 13	
Aorta	120/56	99

$$Q_p = 3,7 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 3,7 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

$$R_p = 2,9 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. II 1b

Abb. 81: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels.

Die p.a. Projektion der Angiographie in Diastole zeigt eine Vergrößerung und hochgradige Hypertrophie. Intaktes Ventrikelseptum des linken Ventrikels. Circumscripte Isthmusstenose der Aorta. Minimale Kontrastierung des linken Vorhofs.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(nach der Operation)

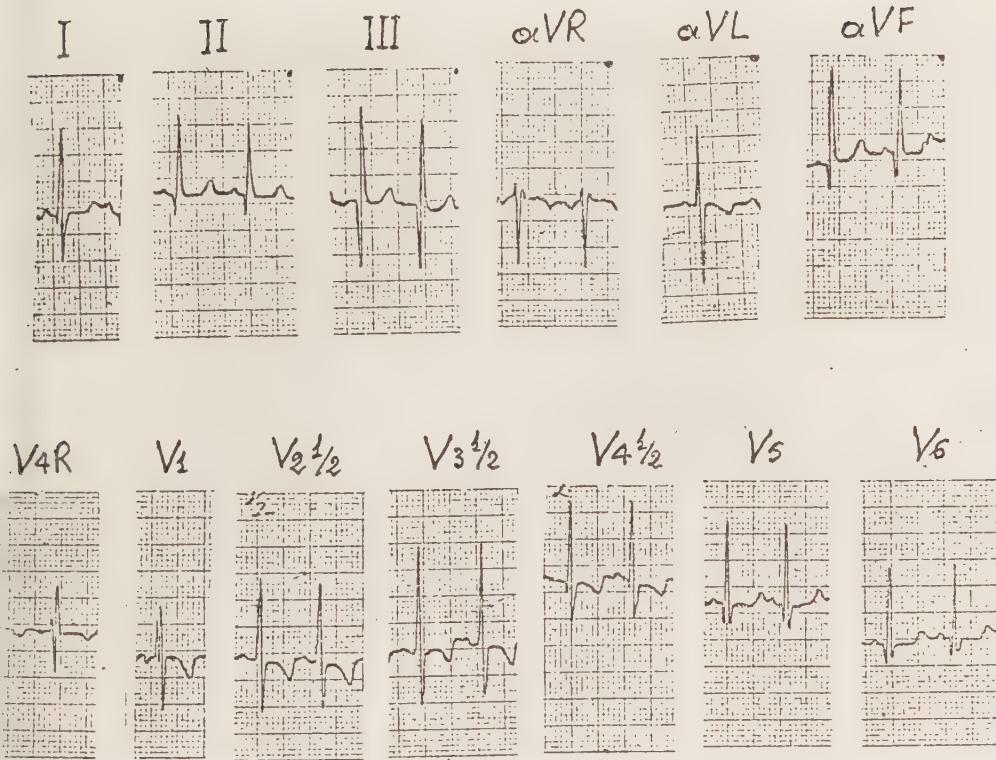
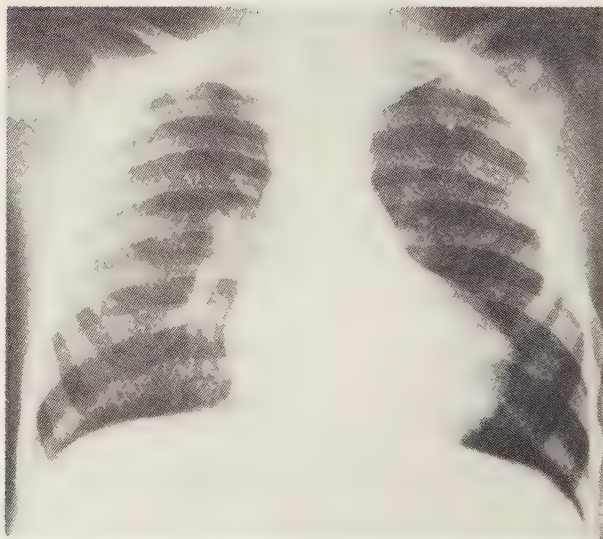
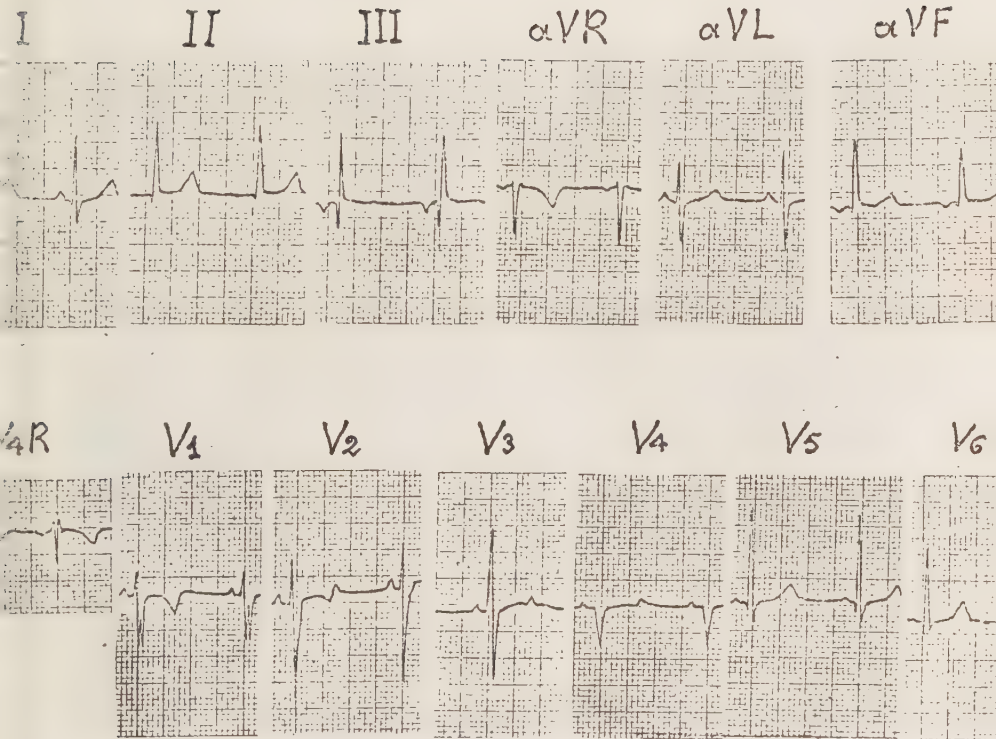
ElektrokardiogrammPatient Nr. II 1b

Abb. 82: Elektrokardiogramm der gleichen Patientin einen Monat nach der Operation. Hohe R-Amplituden $V_2 - V_4$ und diskordant negative T-Wellen. Die T-Wellen V_5 und V_6 sind jetzt normal.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 1b

Abb. 83: Übersichtsaufnahme des Herzens der gleichen Patientin drei Monate nach der Operation. Die Größe des Herzens hat im Vergleich zum präoperativen Bild deutlich abgenommen und ist jetzt im Normbereich.

Elektrokardiogramm

Patient Nr. II 1b

Abb. 84: EKG acht Jahre nach der Operation: Im Normbereich.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 1b

Abb. 85: Röntgenaufnahme acht Jahre p.o.:
Herzgröße an der oberen Normalgrenze.
Normale pulmonale Gefäßzeichnung.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 1b

In diesem Fall war die Mitralinsuffizienz sekundär auf eine Erweiterung und schlechte Funktion des linken Ventrikels infolge einer Aortenisthmusstenose zurückzuführen. Die Erweiterung des linken Ventrikels verursachte eine Dilatation des Mitralklappenringes.

Diese Annahme läßt sich aus den dargestellten Befunden nicht sicher begründen: Widerspruch - Angio - im Vordergrund steht die Hypertrophie des LV, nicht die Dilatation. Im klinischen Befund keine Herzinsuffizienz-Zeichen.

LV ED mit 13 mm Hg mäßig erhöht, ebenso PVV um 14 mm Hg und Pp um 29 mm Hg.

GRUPPE II B

FALL 2

Patient: D. A.
Geschlecht: männlich
Alter: neun Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Der Säugling wurde mit einem Gewicht von 2400 g geboren. Sein Allgemeinzustand blieb gut bis zum Alter von neun Monaten, als er mit Herzinsuffizienzzeichen im Krankenhaus aufgenommen wurde. Die klinische Untersuchung bei der Aufnahme zeigte Tachykardie, Tachypnoe, Leber tastbar zwei cm unter dem rechten Rippenbogen. Die Femoralarterienpulse waren nicht tastbar. Der systolische Druck an den Armen betrug 160 mmHg und 80 mmHg an den Beinen. Bei der Auskultation war ein systolisches Geräusch Grad 4/6 links parasternal zu hören.

EKG:

QRS-Achse von $+110^{\circ}$ und biventrikuläre Hypertrophie mit negativen T-Wellen in Ableitung V_6 (Abb. 86).

Das Röntgenbild zeigte eine Herzvergrößerung und vermehrte Lungengefäßzeichnung. (Abb. 87).

Herzkatheterisierung und Angiographie

(im Alter von neun Monaten):

Der mittlere Pulmonal-Capillar-Druck war erhöht. Kein Shunt, Lungengefäßwiderstand 2,8 Einheiten Xm^2 (Tabelle 16).

Hochgradige Stenose des Aortenisthmus und zusätzliche Mitralinsuffizienz (Abb. 88).

Diagnose:

- 1) Hochgradige Stenose des Aortenisthmus.
- 2) Schwere Mitralinsuffizienz.

Therapie und Verlauf:

Operative Resektion der Isthmusstenose und End-zu-End-Anastomose der Aorta.

Es folgte eine allmähliche Wiederherstellung der Schließfähigkeit der Mitralklappe infolge der normalisierten Funktion des linken Ventrikels. Auf dem 15 Monate nach der Operation abgeleiteten EKG (Abb. 89), sind die T-Wellen in der Ableitung V_6 doppelgipflig, d.h. bereits positiv. Das vier Jahre nach der Operation durchgeführte EKG (Abb. 90) zeigt normale T-Wellen in der Ableitung V_6 . Die am selben Tag wie das obige EKG gemachte Röntgen-Thorax-Aufnahme (Abb. 91) ist ebenfalls normal.

Acht Jahre nach der Operation geht es dem Patienten weiterhin sehr gut. Auskultatorisch normale Herztöne, diskretes holosystolisches Geräusch an der Spitze. Blutdruck 110/50 mmHg am rechten Arm. Normales EKG und normale Röntgen-Thoraxaufnahme, jedoch diskrete Zeichen der Mitralinsuffizienz. Zwölf Jahre post operativ (August 1984):

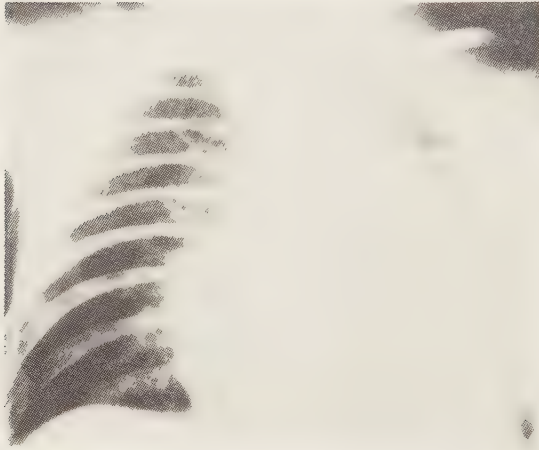
Erster und zweiter Herzton normal. Femoralarterienpulse tastbar. Systolisches Geräusch Grad 1/6 im dritten Intercostalraum sowie ein holosystolisches Geräusch Grad 2/6 an der Herzspitze. Normales EKG und Röntgen-Thoraxaufnahme (Abb. 92, 93). Dieses Kind hat noch Zeichen von geringer Mitralinsuffizienz.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. II 2b

Abb. 86: Das präoperative EKG zeigt eine biventrikuläre Hypertrophie mit positivem Katz-Wachtel-Phänomen, d.h. R + S in der Intermediär-Zone V_3 , V_4 70 mV (Katz und Wachtel 1937, Elliot, et al. 1963).¹²⁾ Die T-Wellen in der Ableitung V_6 sind negativ bzw. terminal positiv.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 2b

Abb. 87: Vor der Operation ist das Herz deutlich vergrößert. Die Lungengefäßzeichnung ist vermehrt in der Art einer Lungenstauung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 2b

Tabelle 16

Lokalisation	Druck mmHg	^{O₂} Sättigung %
V.C.S.		65
RA Mitte	a = 5 x = 2 Mitteldruck = 2	64
V.C.I. hoch		68
V.C.I. tief		71
RV		62
RV Ausflußbahn	30/0 E.D. 5	62
PA	30/15 Mitteldruck = 20	64
PCD	v = 15 y = 10 Mitteldruck = 11	
LV Apex	128/5 E.D. 7	
Aorta	130/67 Mitteldruck = 88	

$$Q_p = 3,3 \text{ l/m}^2$$

$$Q_s = 3,3 \text{ l/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

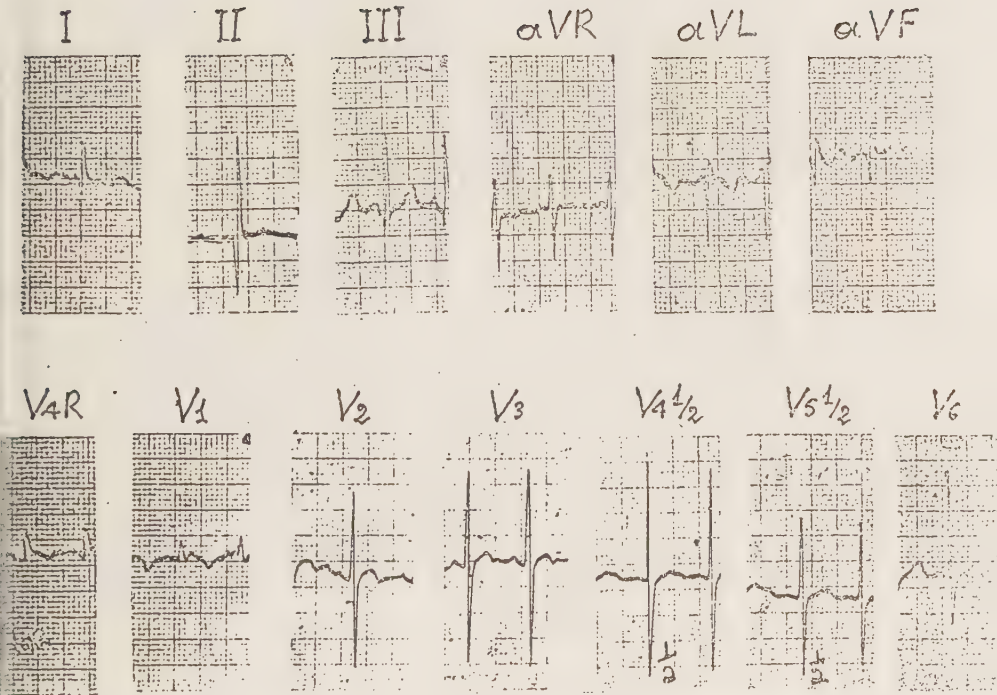
$$R_p = 2,8 \text{ Einheiten } \text{Xm}^2$$

Angiogramm

Patient Nr. II 2b

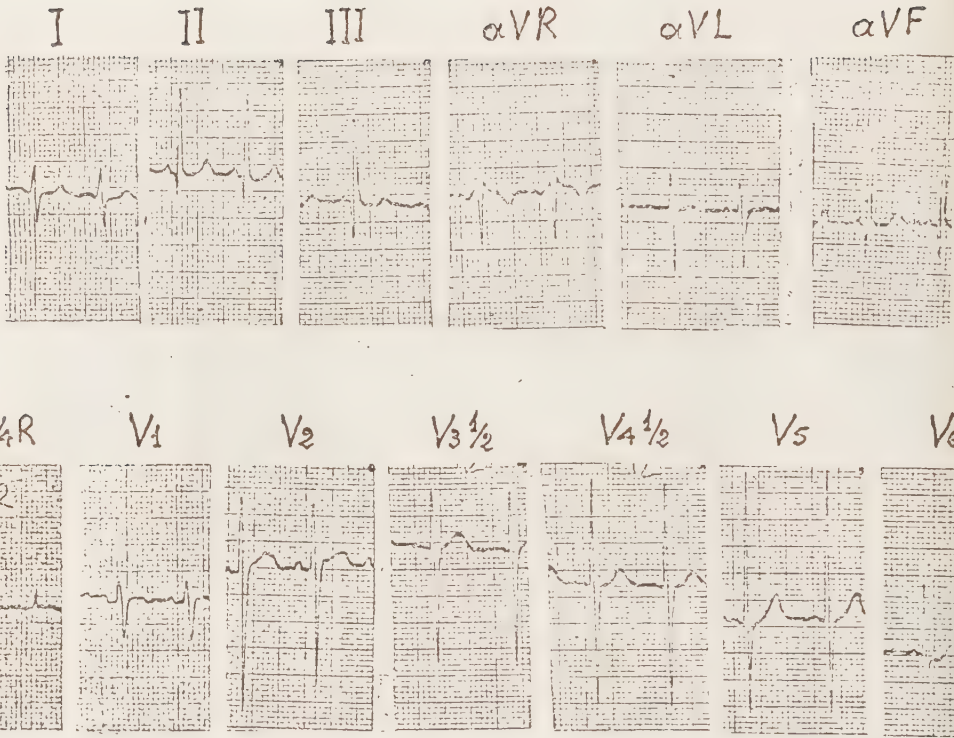
Abb. 88: Posteroanteriore Ansicht. Retrograde Sondierung des linken Ventrikels von der linken Arteria axillaris aus. Die systolische Phase des linksventrikulären Angiokardiogramms zeigt eine schwere Mitralinsuffizienz mit vergrößertem linken Vorhof und des linken Herzohres.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



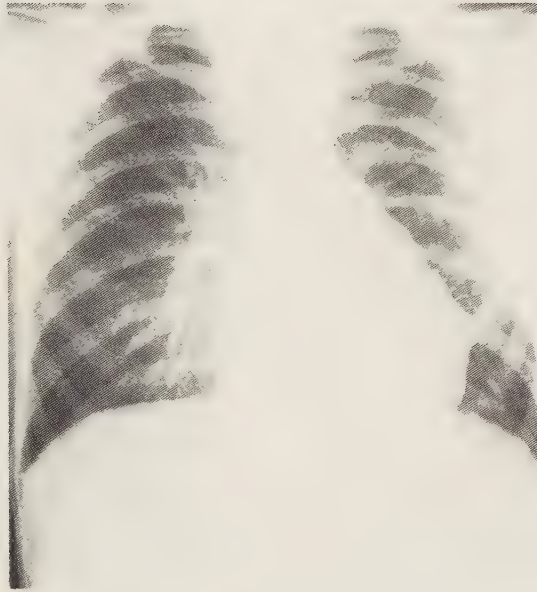
Patient Nr. II 2b

Abb. 89: EKG desselben Patienten 15 Monate nach der Operation. Weiterhin bestehen Zeichen der biventrikulären Hypertrophie. Die Erregungsrückbildungsstörungen in den Ableitungen II, III, aVL, $V_4 - V_6$ haben sich normalisiert.

Elektrokardiogramm

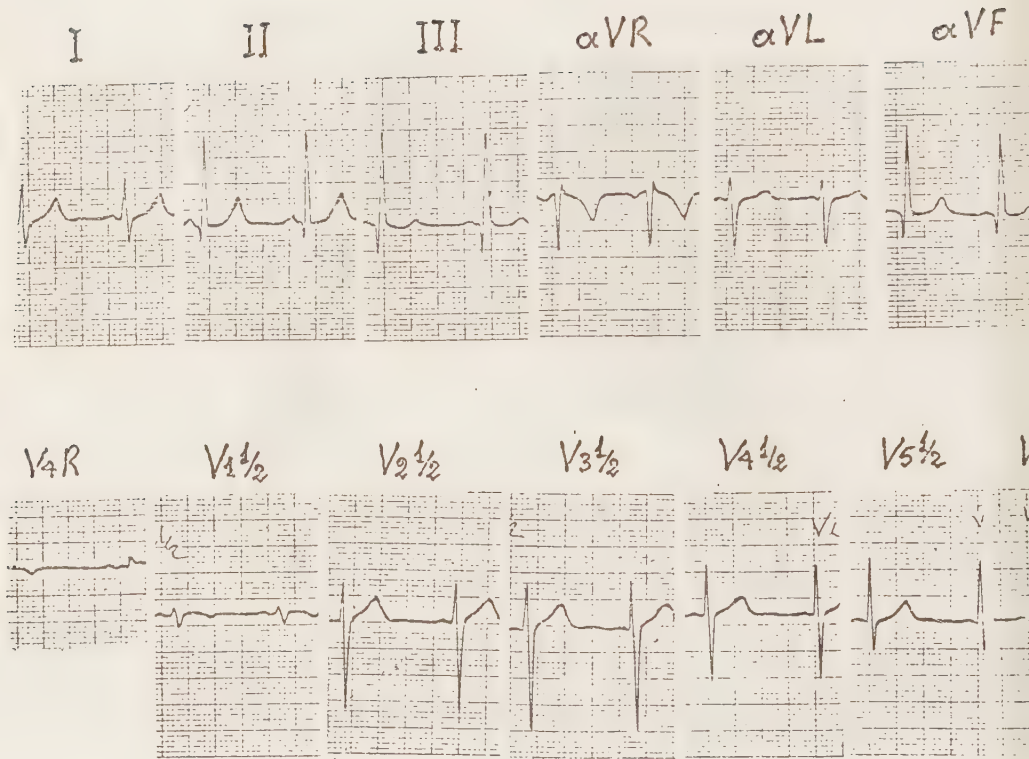
Patient Nr. II 2b

Abb. 90: EKG desselben Patienten vier Jahre nach der Operation. Die biventrikuläre Hypertrophie besteht weiter. Die Erregungsrückbildung ist jetzt normal.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 2b

Abb. 91: Vier Jahre postoperativ sind die Herzgröße und Lungengefäßzeichnung normal.

Elektrokardiogramm

Patient Nr. II 2b

Abb. 92: EKG zwölf Jahre nach der Operation: Tiefe S in $V_2 - V_3 - V_6$. Übrige Befunde normal.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 2b

Abb. 93: Die Röntgen-Aufnahme zwölf Jahre nach der Operation zeigt normale Befunde.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 2b

Auch im vorliegenden Fall war die Mitralinsuffizienz am ehesten durch die gestörte Funktion des druckbelasteten linken Ventrikels bedingt. Die Korrektur der Aortenisthmusstenose war gefolgt von einer Normalisierung der Größe des linken Ventrikels und folgerichtig des Mitralklappenringes. Dennoch besteht weiterhin eine diskrete Mitralklappeninsuffizienz.

GRUPPE II c

FALL 3

Patient: J. W.
 Geschlecht: weiblich
 Alter: drei Jahre

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Die Geburt war normal. Im Alter von 18 Monaten wurde erstmals ein Geräusch gehört. Die Patientin blieb asymptotisch und kam mit drei Jahren in das Brompton-Hospital, London. Bei der klinischen Untersuchung war die Hautfarbe normal. Man tastete einen ausgeprägten parasternalen Impuls. Die arteriellen Pulse waren an den oberen und unteren Extremitäten normal palpabel. Man hörte ein holosystolisches Geräusch über der Herzspitze Grad 4/6, sowie ein holosystolisches Austreibungsgeräusch, am lautesten im zweiten Interkostalraum rechts.

Im EKG (Abb. 94) waren R in V_5 , V_6 und $S V_1$ im oberen Normbereich.

Das Röntgenbild des Thorax zeigte eine Kardiomegalie, Ple-

thora der Lunge und eine prominente Pulmonalarterie (Abb.95).

Die Herzkatheterisierung ergab einen Links-rechts-Shunt und einen erhöhten Lungengefäßwiderstand von 7,1 Einheiten Xm^2 (Tab. 17).

Das linksventrikuläre Angiogramm zeigte eine schwere Mitralinsuffizienz und die Aortographie einen großen persistierenden Ductus arteriosus (Abb. 96, 97).

Diagnose:

Persistierender Ductus arteriosus mit subaortaler Stenose.

Therapie und Verlauf:

Im Alter von drei Jahren wurde der Ductus arteriosus operativ verschlossen. Das postoperative Kontroll-Röntgenbild ergab eine deutliche Abnahme der Herzgröße und der vermehrten Lungengefäßzeichnung (Abb. 98).

Acht Jahre postoperativ hören wir bei normalen Herztönen ein holosystolisches Geräusch Grad 3/6 und ein (systolisches) Austreibungsgeräusch, ebenfalls Grad 3/6, mit p.m. über dem zweiten und dritten ICR links.

EKG normal (Abb. 99), bei der Röntgen-Aufnahme ist die Herzgröße oberhalb (Abb. 100) des Normbereichs.

Die klinische Untersuchung ergab wieder eine Mitralinsuffizienz. Wir fahndeten nach einer subaortalen Stenose. Das 2-D-Echokardiogramm zeigte in der Tat eine geringe linksventrikuläre Hypertrophie mit einer geringgradigen Einengung der linken Ausflußbahn.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. II 3c

Abb. 94: R in V_5 , V_6 und S V_1 im oberen Normbereich.

Thorax-RöntgenbildPatient Nr. II 3c

Abb. 95: Die Thorax-Röntgenaufnahme (Herzfernaufnahme) zeigt Kardiomegalie und Vergrößerung des linken Vorhofs sowie prominente Pulmonalarterie und vermehrte Lungengefäßzeichnung mit überwiegenden Lungenstauungszeichen.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 3c

Tabelle 17

Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
V.C.S. tief		58
RA Mitte a = 3 x = 1		56
V.C.L. tief		71
RV 54/3 E.D. 6		
RV-Ausflußbahn 54/3 E.D. 6		59
PA 53/33 Mitteldruck = 40		79
P.C.D. a = 28 y = 22 Mitteldruck = 22		
LV Apex 104/8 E.D. 15		
Aorta 80/45 Mitteldruck = 57		

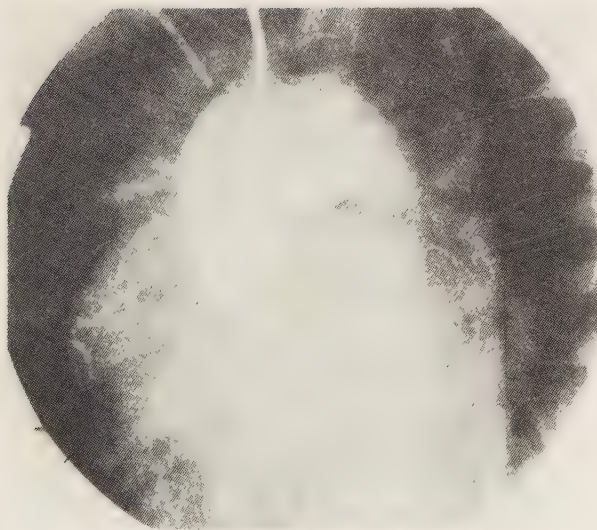
Systolischer Druck gradient zwischen LV und Aorta 24 mmHg

$$Q_p = 5,6 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 2,6 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 2,2$$

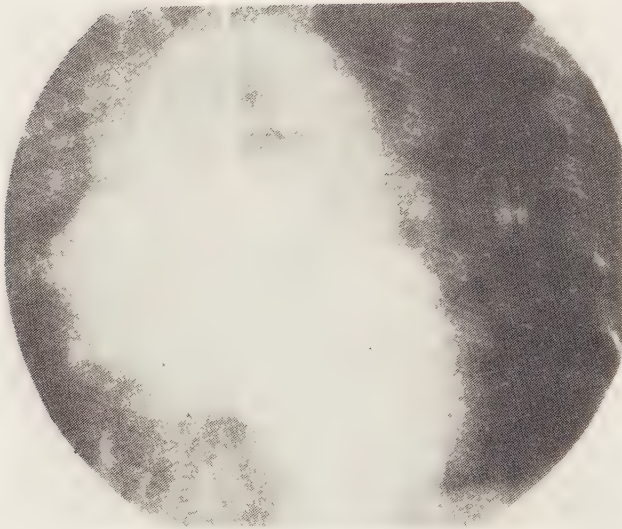
$$R_p = 7,1 \text{ Einheiten } X_m^2$$

Angiogramm

Patient Nr. II 3c

Abb. 96: Angiogramm nach retrograder Sondierung von
der Arteria axillaris aus:

Über einen weiten Ductus arteriosus färbt
sich der pulmonalische Stamm.

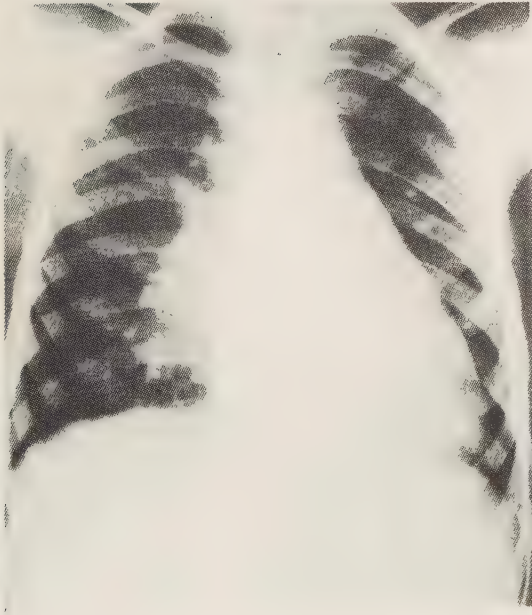
Angiogramm

Patient Nr. II 3c

Abb. 97: Linksventrikuläres Angiogramm, posteroan-
teriore Projektion:

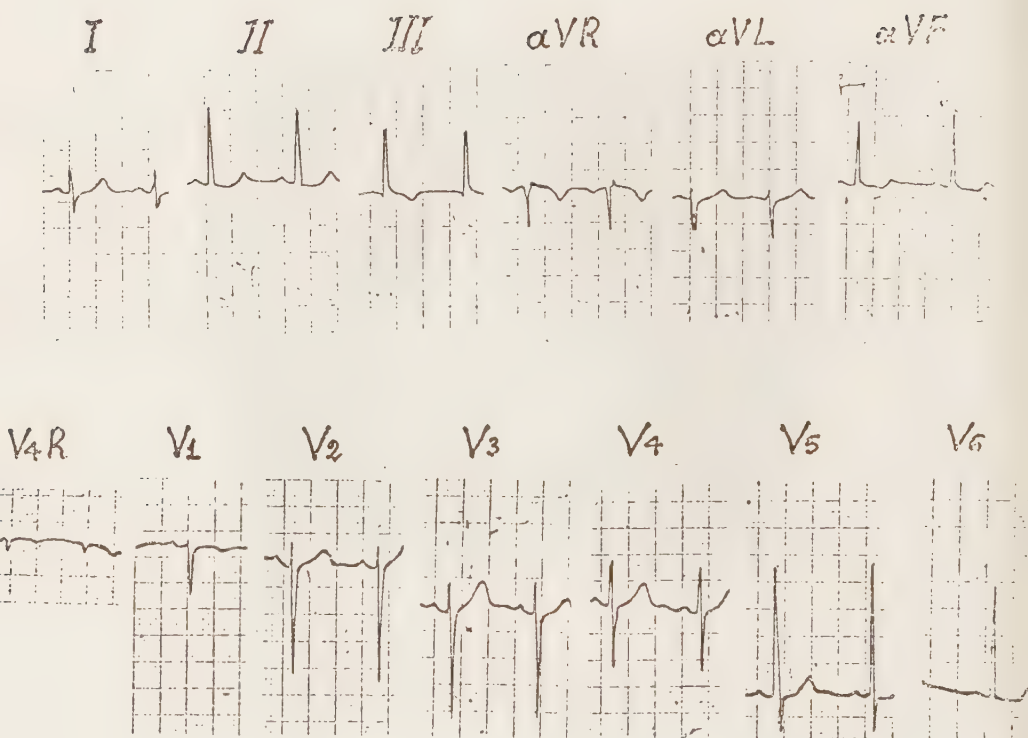
Darstellung des vergrößerten linken Ven-
trikels, hochgradige Mitralinsuffizienz
mit Anfärbung des stark vergrößerten lin-
ken Vorhofs.

LABORUNTERSUCHUNGEN
(nach der Operation)
Thorax-Röntgenbild



Patient Nr. II 3c

Abb. 98: Das Herz derselben Patientin einen Monat nach der Operation. Die Herzgröße hat deutlich abgenommen. Die Lungengefäßzeichnung im Holusbereich rechts ist noch vermehrt.

Elektrokardiogramm

Patient Nr. II 3c

Abb. 99: EKG acht Jahre nach der Operation: Achse + 70°,
keine Hypertrophiezeichen und normaler Erregungs-
ablauf.

Thorax-Röntgenaufnahme

Patient Nr. II 3c

Abb. 100: Röntgen-Thorax acht Jahre nach der Operation: Herzgröße an der oberen Grenze der Norm.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 3c

In diesem Fall ist die Mitralinsuffizienz auf eine Dilatation des Mitralringes infolge einer starken Vergrößerung des linken Ventrikels zurückzuführen, einerseits infolge der Volumenbelastung durch den Links-rechts-Shunt auf Ductus-Ebene, andererseits möglicherweise durch die zusätzlich geringe subaortale Stenose, wofür der Auskultationsbefund und der systolische Druck gradient zwischen dem linken Ventrikel und der Aorta bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung bereits sprachen, und die acht Jahre postoperativ durch die 2-D-Echountersuchung gesichert werden konnte.

GRUPPE I I D

F A L L 4

Patient: K. M.
 Geschlecht: weiblich
 Alter: fünf Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Die Geburt war normal. Das Geburtsgewicht betrug 2.550 g. Unmittelbar nach der Geburt wurde ein Herzgeräusch gehört, und kurze Zeit später zeigte die Patientin Anzeichen einer Herzinsuffizienz. Sie wurde mit Digoxin und Diuretika behandelt. Im Alter von fünf Monaten erfolgte die Krankenhausaufnahme wegen Gedeihstillstand. Bei der Aufnahme bestand eine Dyspnoe, besonders beim Trinken. Die Hautfarbe war normal. Die Pulse an den oberen und unteren Extremitäten waren tastbar. Der Herzspitzenstoß war verbreitert und hebend. Der erste Herzton war normal, der zweite gespalten mit betonter Pulmonalkomponente. Es war ein Galopprhythmus hörbar und ein holosystolisches Geräusch Grad 2/6 mit Punctum maximum über

der Herzspitze.

Das EKG zeigte einen Sinusrhythmus, eine unbestimmbare QRS-Achse und Q-Wellen in I, aVL, kleine R und tiefe S in V_{4R} - V_4 , hohe R V_6 (Abb. 101).

Im Röntgenbild waren eine Kardiomegalie, ein vergrößerter linker Vorhof und eine Lungenstauung nachweisbar (Abb. 102).

Die Herzkatheterisierung ergab einen Links-rechts-Shunt mit Anstieg der Sauerstoffsättigung in der Pulmonalarterie um 8 % gegenüber der gemischtvenösen Sauerstoffsättigung und einen erhöhten Lungengefäßwiderstand von 5,9 Einheiten Xm^2 (Tabelle 18).

Die Angiogramme zeigten eine dilatierte rechte Koronararterie und eine linke Koronararterie, die vom Stamm der Pulmonalarterie abging und außerdem einen persistierenden Ductus arteriosus (Abb. 103, 104, 105).

Diagnose:

Anomaler Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie, persistierender Ductus arteriosus und Mitralinsuffizienz.

Therapie und Verlauf:

Operativer Verschluß des Ductus arteriosus und aortopulmonaler Bypass nach Hamilton:

Anlage einer direkten Verbindung zwischen Aorta und Pulmonalarterie durch Fensterung und Zusammenschließen mittels Naht und Konstruktion eines Perikardtunnels zwischen dem aortopulmonalen Fenster und dem Koronarostium in der Pulmonalarterie.

Befriedigender allgemeiner Zustand in den ersten postoperativen Stunden. Zwölf Stunden nach dem Eingriff verschlechterte sich der Zustand der Patientin jedoch, so daß sie wenig später starb.

LABORUNTERSUCHUNGEN

(vor der Operation)

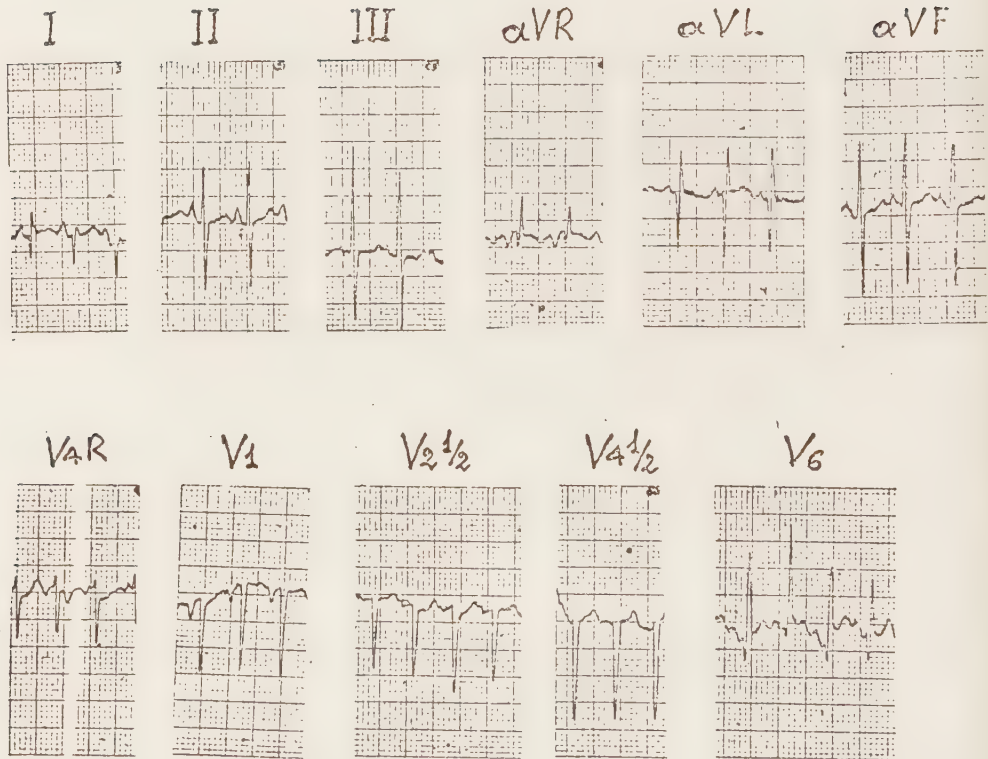
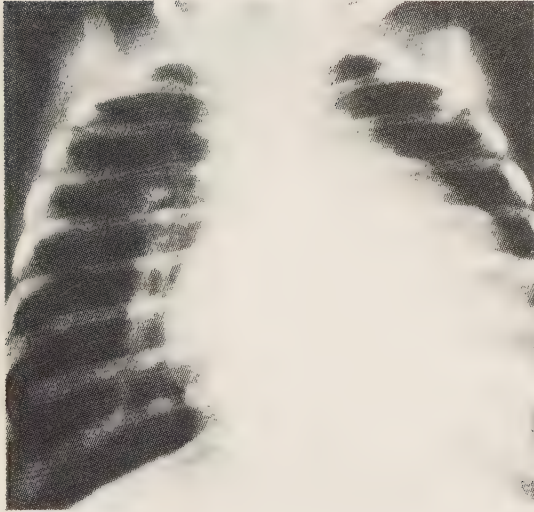
ElektrokardiogrammPatient Nr. II 4d

Abb. 101: Das EKG zeigt Q-Wellen in I, aVL und in V_{4R} - V_4 kleine R mit tiefen S bzw. tiefe Q-Zacken und diskordant positiven T-Wellen, sowie hohe R in V_6 . Die ST-Strecke in Ableitung I und V_6 ist angehoben.

Thorax-Röntgenbild

Patient Nr. II 4d

Abb. 102: Die Herzfernaufnahme zeigt eine Kardio-
megalie sowie Vergrößerung des linken
Vorhofs und Lungenstauung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 4d

Tabelle 18

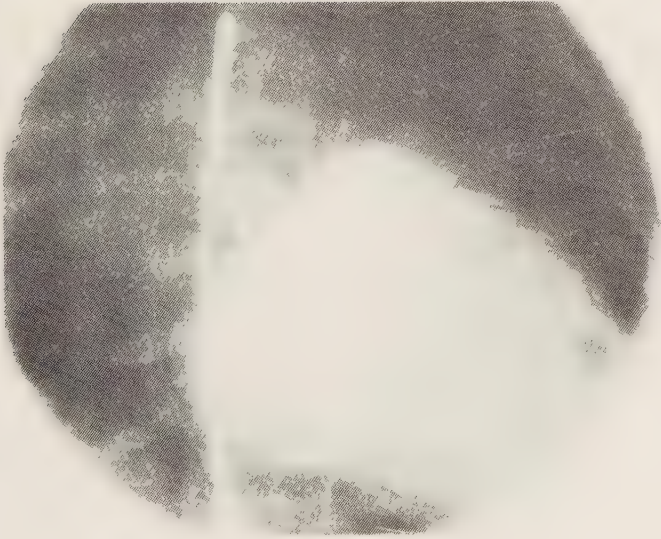
Lokalisation	Druck mmHg		⁰ 2
			Sättigung %
V.C.S. hoch			68
V.C.S. tief			62
RA	Mitte	a = 12 v = 6 Mitteldruck = 7	63
RV		39/4/7	60
PA		33/17 Mitteldruck = 22	73
LPA			74
Aorta Descendens		80/32 Mitteldruck = 48	99
LV		81/14/22	99

$$Q_p = 4,0 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 2,8 \text{ l/m/m}^2$$

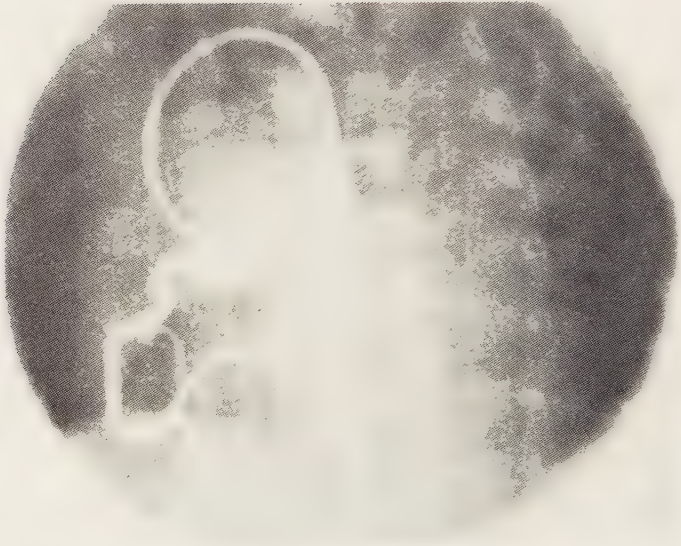
$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1,5$$

$$R_p = 5,9 \text{ Einheiten X m}^2$$

Angiogramm

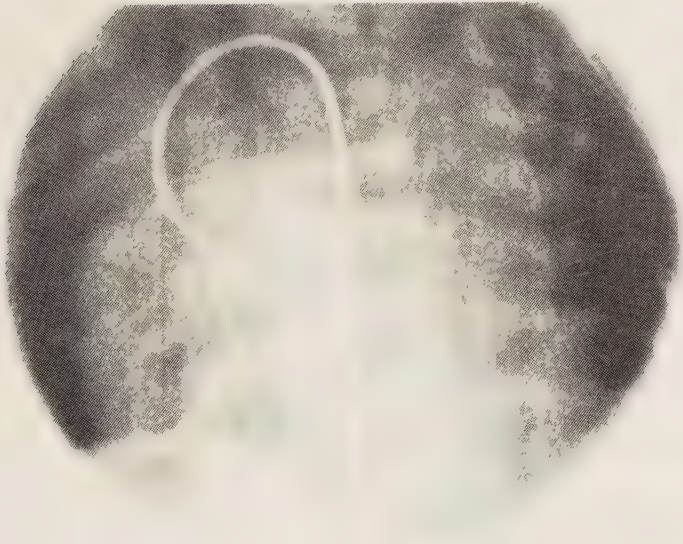
Patient Nr. II 4d

Abb. 103: Retrograde Sondierung des linken Ventrikels von der rechten Femoralarterie aus. Die posteroanteriore Projektion zeigt einen stark vergrößerten linken Ventrikel, minimale Kontrastmittelregurgitation über die Mitralklappe in den linken Vorhof.

Angiogramm

Patient Nr. II 4d

Abb. 104: Die Injektion in den Sinus von Valsalva der Aorta zeigt eine sehr weite rechte Koronararterie und zahlreiche Kollateralarterien, über die retrograd die linke diskordierende Koronararterie bzw. deren proximaler Teil angefärbt wird.

Angiogramm

Patient Nr. II 4d

Abb. 105: Ein später aufgenommenes Angiogramm zeigt eine retrograde Füllung der linken Koronararterie über Kollateralarterien von der rechten Koronararterie und Kontrastierung des Pulmonalarterienstammes, wodurch die Diagnose des anormalen Ursprungs der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie gesichert werden konnte.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 4d

In diesem Fall ist anzunehmen, daß ein Infarkt des linken Ventrikels und folglich der Papillarmuskeln sowie die Dilatation des linken Ventrikels die Mitralinsuffizienz verursacht haben (Edwards, J.E. et al., 1965).¹¹⁾

Die Myokardischämie steht am ehesten im ursächlichen Zusammenhang mit dem letalen Ausgang wenige Stunden nach Verschluß des Ductus und aortopulmonalem Bypass (Hamilton).

GRUPPE I I E

FALL 5

Patient: P. B.
 Geschlecht: männlich
 Alter: 16 Monate

ANAMNESE UND KLINISCHE BEFUNDE:

Das Kind wurde mit 16 Monaten in das Krankenhaus eingeliefert, weil es in den letzten zehn Wochen an Dyspnoe litt und nicht gedieh. Bei der Auskultation wurde ein Herzgeräusch festgestellt. Die klinische Untersuchung ergab außerdem eine blasse Hautfarbe, Untergewicht und Zeichen einer Herzinsuffizienz. Es war ein Grad 2/6 holosystolisches Geräusch über der Herzspitze zu hören, das in die linke Axilla fortgeleitet wurde.

In der Folge traten ein mesodiastolisches Geräusch und ein dritter Herzton auf. Der Patient hatte Anzeichen einer Verschlechterung der Herzinsuffizienz mit gleichzeitigen Schweißausbrüchen, Erbrechen und Gewichtsabnahme.

Das EKG zeigte eine Rechtshypertrophie (Abb. 106) und fehlende Q-Zacke in V₆. Im 24-Stunden-Holter-EKG waren keine

Rhythmusstörungen nachweisbar.

Das Röntgenbild des Herzens zeigte eine deutliche Kardiomegalie und vermehrte Lungengefäßzeichnung (Abb. 107).

Die Herzkatheterisierung und das Angiogramm ergaben folgende Befunde: dilatierter Pulmonalarterienstamm, normaler Pulmonalisdruck und normaler Druck im rechtsseitigen Ventrikel. Diskordante atrio-ventrikuläre Verbindung, diskordante ventrikulo-arterielle Verbindung, Inusuffizienz der linken atrio-ventrikulären Klappe (AV-Klappe), d.h. der Trikuspidalklappe. Kein nachweisbarer Shunt und normaler Lungengefäßwiderstand mit 3,2 Einheiten Xm^2 (Tabelle 19).

Diagnose:

Angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien ("L-Loop - L-TGA") und Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe, bzw. Trikuspidalklappe.

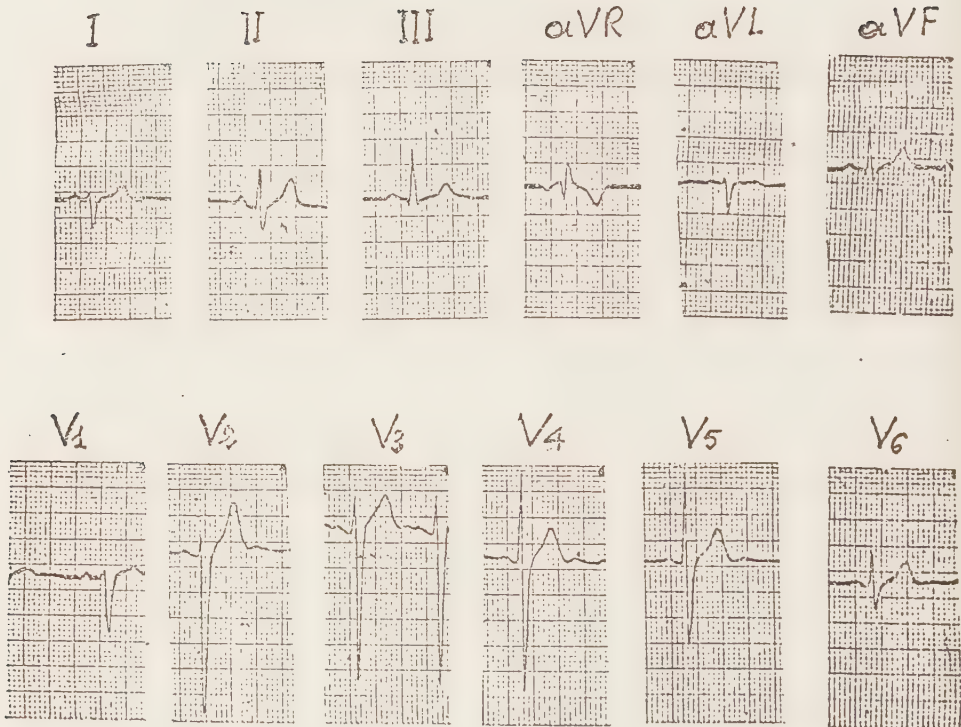
Therapie und Verlauf:

Nach erfolgloser medikamentöser Therapie mit Digitalis und Diuretika wurde dem Kind im Alter von 16 Monaten anstelle der linksseitigen AV-Klappe eine Carpentier-Edwards-Klappe eingesetzt (Abb. 108). Bei der Operation wurde eine Hypertrophie beider Ventrikel und des linken Vorhofs festgestellt. Die Klappensegel der linksseitigen Trikuspidalklappe waren dysplastisch.

Sechs Monate postoperativ waren auf der Röntgen-Thorax-Kontrollaufnahme die Herzgefäße, insbesondere der linke Vorhof noch vergrößert und die Lungengefäßzeichnung im Holusbereich und Oberlappen rechts vermehrt.

Zwei Jahre und acht Monate postoperativ, d.h. im Alter von vier Jahren, traten Zeichen der AV-Klappen-Stenose auf, so daß jetzt eine St-Jude-Klappe eingesetzt wurde. Dreieinhalb Jahre nach dieser Operation ist der Patient in guter Verfassung, die Funktion der Klappe ist gut, auskultatorisch kein Geräusch. EKG und Röntgen-Thorax normal.

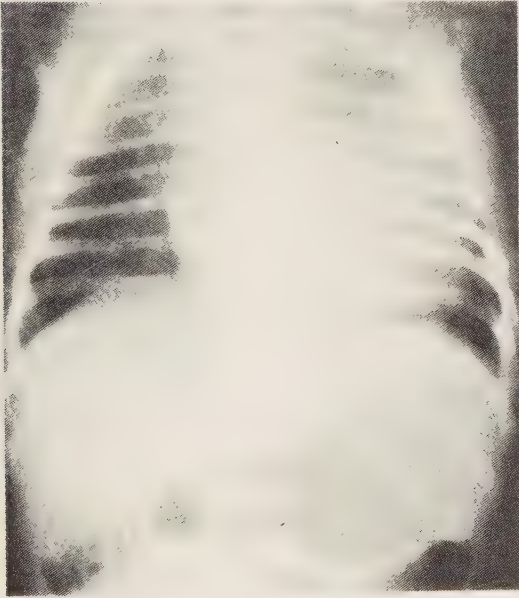
LABORUNTERSUCHUNGEN
(vor der Operation)
Elektrokardiogramm



Patient Nr. II 5e

Abb. 106: Dieses EKG zeigt positive T-Wellen in der Ableitung V_1 als Hinweis auf eine Hypertrophie des rechtsseitigen Ventrikels. Fehlende Q-Zacke in V_6 .

Thorax-Röntgenbild
(vor der Operation)



Patient Nr. II 5e

Abb. 107: Deutliche Kardiomegalie und vermehrte
Lungengefäßzeichnung.

Herzkatheterisierung

Patient Nr. II 5e

Tabelle 19

Lokalisation	Druck mmHg	O_2 Sättigung %
V.C.S. hoch		69
RA Mitte	a = 12 x = 7 v = 9 y = 8 Mitteldruck = 8	72
V.C.I. hoch		72
RV	27/2 E.D. 7	75
PA	25/15 Mitteldruck = 18	
RPA		72
LPA		72
P.C.D.	a = 10 x = 9 v = 11 y = 9 Mitteldruck = 10	
Aorta	116/70 Mitteldruck = 85	99

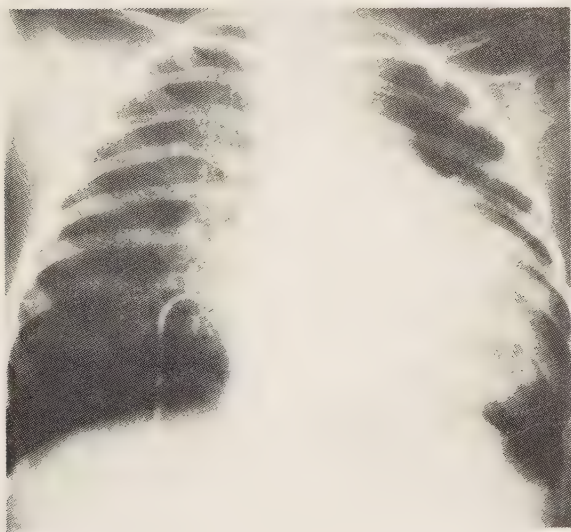
$$Q_p = 2,5 \text{ l/m/m}^2$$

$$Q_s = 2,5 \text{ l/m/m}^2$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = 1$$

$$R_p = 3,2 \text{ Einheiten } \chi_m^2$$

Thorax-Röntgenbild
(nach der Operation)



Patient Nr. II 5e

Abb. 108: Sechs Monate p.O.: Die Carpentier-Edwards-Klappe in der Position der linksseitigen AV-Klappe ist erkennbar. Das Herz, insbesondere der linke Vorhof, sind noch deutlich vergrößert. Die Lungengefäßzeichnung, vor allem im Bereich des rechten Hols und Oberlappens, ist im Sinne einer Stauung vermehrt.

Schlußfolgerung: Patient Nr. II 5e

Eine Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe (Trikuspidalklappe) ist bei der angeboren korrigierten Transposition der großen Arterien nicht selten. Das klinische Bild entspricht einer Mitralinsuffizienz (Scott, C., Jordan, S.C., 1981)²⁶⁾ (Shinebourne, E.A., Anderson, R.H., 1980).²⁹⁾ Schiebler et al.²⁵⁾ fanden 1961 bei 33 Patienten mit sog. angeboren korrigierter Transposition in einem Drittel eine linksseitige AV-Klappeninsuffizienz.

TABELLE 20

Zusammenfassung der wichtigsten klinischen, röntgenologischen und elektrokardiographischen Befunde von 18 Kindern mit Mitralinsuffizienz.

Gruppe	Fall	Alter bei Symptombefund	Cyanose	Herzinsuffizienz	Dystrophie	Rezidivierende Infekte der oberen Luftwege	Systol. Geräusch über der Herzspitze	Kardiomegalie	Hypertrophie RV	EKG LV	RA	LA
Ia	1. J.L.	2 1/2 Stunden	0	+	0	0	+	+	+	+	-	-
	2. T.S.	18 Monate	0	0	+	+	+	+	+	+	+	-
Ib	1. A.S.	2 Monate	0	+	+	+	+	+	+	+	-	-
	2. N.K.	7 Wochen	0	+	0	0	+	+	+	+	-	-
	3. M.Z.	1 Monat	0	0	0	0	+	+	+	+	-	-
	4. M.G.	6 Monate	0	+	0	0	+	+	+	+	-	-
	5. N.W.	3 Monate	0	0	0	0	+	+	+	+	-	-
	6. A.K.	1 Monat	0	+	0	+	+	+	+	+	+	+
	7. H.D.	2 Monate	0	0	+	+	+	+	+	+	+	-
	8. R.G.	2 1/2 Monate	0	0	+	0	+	+	-	-	-	-
IIa	1. F.H.	3 Stunden	0	+	0	+	+	+	-	+	+	-
	2. D.F.	2 Monate	0	+	0	+	+	+	+	+	-	+
	3. D.W.	9 Tage	0	+	0	0	+	+	+	-	-	-
IIb	1. R.W.	4 Tage	0	0	0	0	+	+	-	+	-	-
	2. D.A.	2 Monate	0	+	0	0	+	+	+	+	-	-
	3. J.W.	18 Monate	0	0	0	0	+	+	-	-	-	-
	4. K.M.	6 Stunden	0	+	+	0	+	+	+	+	+	-
	5. P.B.	14 Monate	±	+	0	+	+	+	+	-	-	-

TABELLE 21

TABELLE 21
Herzkatheter-Befunde

Gruppe	Fall	RA	LA bzw. PCV Mitteldruck mmHg	RV mmHg	PA mmHg	LV mmHg	AC mmHg	Q_p (l/min/m ²)	Q_s (l/min/m ²)	Q_p/Q_s	R_p Einheiten χ_m^2
Ia	1.	11	-	-	Ausflußbahn 65/9	Spitze 94/8	90/70	2,0	2,0	1	3,5
	2.	9	-	-	65/40	Spitze 95/9	90/60	4,4	3,2	1,4	10,9
Ib	1.	7	21	42/3	42/22	120/8	80/60	3,2	3,2	1	10
	2.	6	22	89	89/43	85/8		2,7	2,7	1	21,1
	3.	6	11	78/7	73/30	80/6		7,4	3,7	2,0	7
	4.	9	8	70/1	60/37	83/1/10		7	20,2	5,6	3,3
	5.	7	-	29/3	23/7	75/4/10		7,8	3,0	2,6	1,2
	6.	12	-	92/10	98/45	96/7/11	80/43	21,3	9,0	2,3	2,3
	7.	8	8	Ausflußbahn 27/5	25/10	Apex 55/2		13,4	2,9	4,6	0,8
	8.	4	6	26/2	26/8	Apex 85/2		11,6	4,0	2,9	1,2
IIa	1.	7	17	45/5	35/15	Apex 130/5	130/70	4,4	4,4	1	0,9
	2.	-	9	Ausflußbahn 25/2	24/12	Apex 77/3	75/42	4,6	4,6	1	1,5
	3.	8	-	Ausflußbahn 48/11	43/25	52/25	47/36	1,8	1,8	1	2
IIc	1.	-	14	42/7	40/18	Apex 120/8	120/56	3,7	3,7	1	2,9
	2.	2	11	Ausflußbahn 30/0	30/15	Apex 128/5	130/67	3,3	3,3	1	2,8
	3.	-	22	Ausflußbahn 53/5	53/53	Apex 104/8	80/45	5,6	2,6	2,2	7,1
	4.	7	-	39/4	33/17	81/14	80/32	4,0	2,8	1,5	5,9
	5.	8	10	27/2	25/15	-	116/70	2,5	2,3	1	3,2

RA = Rechter Vorhof; PA = Arteria pulmonalis;
 LA = Linker Vorhof; LV = Linker Ventrikel;
 RV = Rechter Ventrikel; AO = Aorta;
 Q_p = Kleinkreislaufminutenvolumen;
 Q_s = Großkreislaufminutenvolumen;
 R_p = Lungengefäßwiderstand in Einheiten χ_m^2 ;

TABELLE 22

Behandlung und Ergebnisse

Gruppe Fall	Diagnose	Behandlung	Alter bei OP	Beobachtungsdauer seit Diagnosestellung bzw. Behandlung	Ergebnis
Ia					
1	Angeborene Mitralinsuffizienz	(1. OP) Carpentier-Edwards	9 Jahre	3 Jahre	Klappenstenose wegen Verkalkung
2	Angeborene Mitralinsuffizienz	(2. OP) Starr-Edwards	12 Jahre	8 Jahre	gute Funktion d. Klappe, Wohlbefind. d. Pat
		(1. OP) Carpentier-Edwards	6 Jahre	4 Jahre	Klappenstenose wegen Verkalkung
		(2. OP) Starr-Edwards	10 Jahre	7 Jahre	symptomfrei
I					
1	Angeborene Mitralinsuffizienz und Aortenstenose	(1. OP) Mitralklappe plastische Korrektur	11 Monate	4 Jahre	Klappenstenose wegen Verkalkung,
		(2. OP) Carpentier-Edwards	11 1/2 Monate		letal
2	Angeborene Mitralinsuffizienz und Aortenisthmusstenose	(1. OP) Korrektur der Aortenisthmusstenose	5 Monate	3 Wochen	weiterbestehende Mitralinsuffizienz
		(2. OP) Ionescu-Shiley	5 M., 3 W.	4 Jahre	Stenose wegen Verkalkung
		(3. OP) Björk-Shiley	4 1/2 Jahre	4 Jahre	symptomfrei
3	Angeborene Mitralinsuffizienz und VSD	Verschluß der VSD Ionescu-Shiley	18 Monate	6 Stunden	letal
Ib					
4	Part. A-V-Septum-Defekt	ASD-Verschluß	22 Monate	6 Jahre	symptomfrei
5	Part. A-V-Septum-Defekt	" Plastische Korrektur der Mitralklappe	5 Jahre	5 Jahre	symptomfrei
6	Part. A-V-Septum-Defekt	" Plastische Korrektur	2 1/2 Jahre	6 Jahre	symptomfrei
7	Part. A-V-Septum-Defekt	" Plastische Korrektur	2 Jahre	10 Jahre	symptomfrei
8	Part. A-V-Septum-Defekt	" Plastische Korrektur	4 Jahre	7 Jahre	symptomfrei
IIa					
1	Endokardiofibroelastose	Medikamentös (Digitalis, Diuretika)	-	11 Jahre	symptomfrei
2	Kardiomyopathie	Medikamentös (Digitalis, Diuretika, Cortison 4 J.)	Medikamentöse Behandlung	8 Jahre	symptomfrei
3	Myokarditis	Medikamentös	-	6 Tage	letal
IIb					
1	Aortenisthmusstenose	Korrektur der Aortenisthmusstenose	3 Monate	8 Jahre	symptomfrei
2	Aortenisthmusstenose	Korrektur der Aortenisthmusstenose	3 Monate	12 Jahre	symptomfrei
IIc					
3	Persist. Ductus Arteriosus und subaortale Stenose	PDA-Verschluß	3 Jahre	8 Jahre	symptomfrei
IIId	Anom. Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie und PDA	PDA-Verschluß u. aortopulmon. Bypass nach Hamilton	5 Monate	12 Stunden	letal
IIe	Angeb. korrigierte Transposition der großen Arterien	(1. OP) Carpentier-Edwards-Klappe in Position der linksseitigen Trikuspidalklappe	16 Monate	2 Jahre	Klappenstenose wegen Verkalkung
		(2. OP) St. Jude	4 Jahre	5 1/2 Jahre	symptomfrei

ERGEBNISSE:

1. In den Elektrokardiogrammen der 18 untersuchten Fälle beobachteten wir bei acht Patienten in den Ableitungen V_5 und V_6 negative T-Wellen mit Normalisierung nach erfolgreicher operativer oder medikamentöser Therapie.
In fünf Fällen wies das EKG Zeichen einer Hypertrophie des rechten Vorhofs, in zwei Fällen eine Hypertrophie des linken Vorhofs auf. Elf Fälle hatten Zeichen der biventrikulären Hypertrophie, drei Fälle hatten eine isolierte rechtsventrikuläre, zwei Fälle eine isolierte Linkshypertrophie.
2. Entscheidend für den Entschluß zum Ersatz der Mitralklappe bzw. der Trikuspidalklappe bei dem Patienten mit sog. angeboren korrigierter Transposition waren in der vorliegenden, überwiegend retrospektiven Untersuchung, nicht die klinischen und hämodynamischen Befunde, sondern ausschließlich die intraoperativen Befunde der Klappe.
3. Alle Bioprothesen, die verwendet wurden, sowohl die Carpentier-Edwards-Klappe als auch die Ionescu-Shiley-Klappe, wiesen in einem Zeitraum von weniger als sechs Jahren schwere Verkalkungen und Funktionseinschränkung auf und mußten ausgetauscht werden.
Das Alter der Kinder bei der ersten Operation betrug zwischen fünf Monaten und neun Jahren und betrug durchschnittlich $6 \frac{3}{4}$ Jahre.
Vier Carpentier-Edwards-Klappen waren nach durchschnittlich 3,7 Jahren schwer verkalkt, die Ionescu-Shiley-Klappe nach vier Jahren bei dem einen überlebenden Patienten von insgesamt zwei mit dieser Art des Klappenersatzes.
4. Bei vier Patienten wurde ein zweimaliger Ersatz der Mitralklappe durchgeführt. Dabei wurde die Carpentier-Edwards-Klappe von drei Patienten in zwei Fällen durch eine

Starr-Edwards-Klappe und im dritten Fall durch eine St.-Jude-Klappe ersetzt.

Die verkalkte Ionescu-Shiley-Klappe des vierten Patienten wurde gegen eine Björk-Shiley-Klappe ausgetauscht.

Das Ergebnis des zweiten Mitralklappenersatzes war in einer Beobachtungszeit von drei bis fünf Jahren komplikationslos.

5. Ein Patient mit Aortenisthmusstenose zeigte zwölf Jahre und ein Patient mit PDA und subaortaler Stenose zeigte acht Jahre postoperativ die klinischen Zeichen einer weiterhin bestehenden gering- bis mittelgradigen Mitralinsuffizienz bei subjektivem Wohlbefinden.

6. Bei den 18 Patienten mit MI sind vier gestorben, vier leben mit künstlichen Herzklappen, acht (44,4 %) sind vollständig geheilt, zwei Patienten geht es gut, jedoch mit Zeichen der Mitralinsuffizienz.

Von den vier Verstorbenen litt ein Kind an angeborener Mitralinsuffizienz, kombiniert mit Aortenstenose, Symptombeginn im Alter von zwei Monaten, holosystolisches Geräusch Grad 4/6, PPA 42/22, Mitteldruck 29 mmHg. Im Alter von elf Monaten wurde eine plastische Korrektur der Mitralklappe durchgeführt. Sechs Monate später mußte diese Klappe durch eine Carpentier-Edwards-Klappe ersetzt werden. Fünf Jahre später starb der Patient nach Verkalkung und Stenosierung der biologischen Klappe.

Der zweite Fall mit letalem Ausgang hatte eine Mitralinsuffizienz und VSD. Die Symptome bestanden seit der Geburt, holosystolisches Geräusch 3/4, PPA 73/30, Mitteldruck 44 mmHg, PLA = a = 11, v = 16, Mitteldruck 11 mmHg. Der Patient verstarb unmittelbar nach Verschluß der VSD und Ersatz der Mitralklappe durch eine Ionescu-Shiley-Klappe im Alter von 18 Monaten.

Der dritte Fall hatte eine Mitralinsuffizienz im Rahmen einer serologisch und histologisch nachgewiesenen Coxsackie-B-Virus Myokarditis. Eine Tachypnoe trat erstmalig

in der zweiten Lebenswoche und Zeichen der Herzinsuffizienz im zweiten Lebensmonat auf. PPA = 43/25, Mitteldruck 33 mmHg, Behandlung medikamentös.

Bei dem vierten Patienten war die Mitralinsuffizienz Folge der Dilatation und Dysfunktion des linken Ventrikels, am ehesten sekundär nach Myokardinfarkt bei anormalem Ursprung der linken Koronararterie und ein PDA aus der Pulmonalarterie. Die Symptome bestanden seit der Geburt, holosystolisches Geräusch 2/6, PPA 33/17, Mitteldruck = 22 mmHg. Der Patient verstarb zwölf Stunden nach Verschluß des Ductus und aortopulmonalem Bypass nach der Methode von Hamilton.

DISKUSSION

Die klinischen, hämodynamischen, angiokardiographischen und intraoperativen Befunde und der postoperative Verlauf von 18 Kindern mit angeborener Mitralklappeninsuffizienz verschiedener Ätiologie, mit Ausnahme der rheumatischen, wurden retrospektiv analysiert. Das Alter dieser Kinder zum Zeitpunkt des Symptombeginns lag zwischen 2 1/2 Stunden und 18 Monaten.

In der ersten Gruppe (Ia) waren zwei Fälle, ein Junge und ein Mädchen, mit primärer, isolierter Mitralklappeninsuffizienz, deren Hauptursache eine Dysplasie der Klappe war:

Im ersten Fall handelte es sich um eine fallschirmförmige Klappe ("Parachute Valve") mit einem gemeinsamen Papillarmuskel, im zweiten Fall um hypoplastische Mitralklappen und einem großen Defekt an der Basis des Ansatzes.

In beiden Fällen war eine Korrektur der Mitralinsuffizienz durch eine Klappenplastik nicht möglich, und die Klappe mußte im ersten Fall im Alter von neun Jahren, im zweiten Fall im Alter von sechs Jahren durch eine Kunstklappe ersetzt werden. Beide Klappen verkalkten hochgradig nach einem Zeitraum zwischen drei und vier Jahren und mußten notfallmä-

Sie jeweils gegen eine Starr-Edwards ausgewechselt werden. Das Befinden dieser Kinder ist seither gut. Bei dem ersten Kind wurde in der Zwischenzeit die Korrektur einer Skoliose vorgenommen.

Beide Kinder nehmen ständig Antikoagulantien ein (Warparin). An dieser Stelle sei die Wichtigkeit der Echokardiographie sowohl bei der präoperativen Diagnostik als auch für die postoperativen Kontrolluntersuchungen hervorgehoben, wie beispielsweise zur Darstellung der "Parachuten" Mitralklappe im Fall 1 (Abb. 3 und 4).

Die zweite Untergruppe der ersten Hauptgruppe (Ib) umfaßt acht Fälle. Bei den ersten drei Patienten war die angeborene Mitralklappendysplasie und Insuffizienz mit folgenden Anomalien assoziiert;

Aortenstenose im Fall 1

Aortenisthmusstenose im Fall 2 und

VSD im Fall 3.

Im ersten Fall wurde die zusätzliche Aortenstenose durch die 2-D-Echo-Kardiographie diagnostiziert und bei der Autopsie bestätigt. Bei den beiden anderen Patienten konnten die zusätzliche Aortenisthmusstenose bzw. der VSD korrigiert werden, jedoch war die plastische Korrektur der Mitralklappendysplasie nicht erfolgreich. Bei allen drei Kindern mußte daher die Mitralklappe durch eine biologische Klappe ersetzt werden. Zwei Patienten verstarben, der eine unmittelbar nach Klappenersatz und VSD-Verschuß, der andere mit zusätzlicher Aortenstenose vier Jahre nach Klappenersatz an den Folgen der Verkalkung und Stenosierung der biologischen Klappe. Bei dem überlebenden dritten Patienten mit Zustand nach Resektion der Aortenisthmusstenose mußte die Ionescu-Shiley-Klappe wegen Verkalkung und Stenosierung vier Jahre nach der ersten Operation durch eine Björk-Shiley-Klappe ersetzt werden. Vier Jahre danach geht es ihm gut.

McEnany u.a. (1973)²⁰⁾ haben fünf Fälle mit einem angebore-

nen Spalt des posterioren Mitralklappensegels beschrieben. In allen Fällen bestanden außerdem noch andere assoziierte Herzmißbildungen. Die Autoren sind der Ansicht, daß die Mitralsuffizienz nur in Zusammenhang mit den zusätzlichen Mißbildungen entstanden ist. Dieser Beobachtung entsprechen unsere Erfahrungen mit den Patienten der Gruppe Ib, die eine congenitale Mitralklappenmißbildung und -insuffizienz hatten, die durch eine weitere Anomalie des Herzens, nämlich einer Aortenstenose, Aortenisthmusstenose (Fall 2) und VSD (Fall 3) kompliziert war.

In den beiden letzten Fällen mußte zusätzlich zur Korrektur der Isthmusstenose bzw. des Verschlusses des VSD auch die Mitralklappe durch eine biologische Klappe ersetzt werden.

Die Kombination einer Mitralklappeninsuffizienz aufgrund einer angeborenen Klappenanomalie und einer VSD ist selten. Nach Hollmann und Hamed¹⁸⁾ hatten acht von 22 Patienten mit VSD ein Mitralklappenvitium ($8/22 = 36\%$), jedoch nur zwei ($2/22 = 9\%$) eine Mitralsuffizienz und einer ($1/22 = 4,5\%$) ein kombiniertes Mitralklappenvitium.

Zu den Problemen der Verkalkung der biologischen Herzklappe schreibt Deverall B. P. (1983)⁸⁾ folgendes:

Erhöhter Calciummetabolismus bei heranwachsenden Patienten oder erhöhte Aktivität von Immunprozessen tragen wahrscheinlich beide zur verfrühten Degeneration der biologischen Klappen bei.

Man fand sowohl Verkalkungen an dem oberflächlich gelegenen Gewebe der biologischen Klappe als auch in den darunter gelegenen kollagenen Fasern. Höchstwahrscheinlich erhöht die Anwesenheit von Calciumionen die Möglichkeit einer Verkalkung. Die mögliche Mitankwesenheit von nativem Kollagen könnte ein weiterer Faktor für die Verkalkung der kollagenen Fasern sein. Da primär der Calciummetabolismus nicht in dem Maße beeinflußt werden kann, so daß eine Verkalkung der biologischen Klappe verhindert oder wesentlich verzögert und verringert wird, besteht die Alternative in einer Verbesse-

rung des Gewebes der Klappen. Außerdem ist der Autor der Ansicht, daß man bei Herzklappenmißbildungen in erster Linie eine plastische Korrektur anstreben sollte.

Nach unseren Erfahrungen war jedoch in den meisten Fällen eine plastische Korrektur unzureichend bzw. unmöglich, obwohl wir grundsätzlich der Klappenplastik den Vorzug geben und versuchen, ohne künstliche Klappe auszukommen.

Bei den übrigen fünf Patienten der Gruppe Ib war die Ursache der Mitralklappeninsuffizienz ein AV-Septum-Defekt mit einem Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp und einem sog. "Spalt" im anterioren Mitralsegel. In allen Fällen war eine plastische Korrektur der Mitralklappe durch Macht des "Spaltes" möglich. Das postoperative Ergebnis ist gut. Alle Kinder sind seither symptomfrei.

Die Hauptgruppe II besteht aus zwei Untergruppen, IIa und IIb: In der Untergruppe IIa sind drei Fälle mit Endo-Myokard-Erkrankungen und Mitralinsuffizienz zusammengefaßt:

Fall 1 mit Endokardfibroelastose, Fall 2 mit Myokardiopathie und Fall 3 mit Cocksackie-B-Virus-Myokarditis. Der klinische Verlauf der ersten Patientin war günstig. Die jetzt elfjährige Patientin lebt nach einer drei Jahre dauernden Therapie mit Digitalis und Diuretika jetzt ein normales Leben.

Auch im zweiten Fall war der klinische Verlauf günstig nach einer Langzeit-Therapie mit Digoxin, Diuretika und Corticosteroiden.

Das dritte Kind mit Cocksackie-B-Virus-Myokarditis verstarb trotz Therapie mit Digoxin und Diuretika.

Über die Häufigkeit der Endokardfibroelastose gibt es unterschiedliche Angaben.

Nach Michel et al. (1966)²¹⁾ kommt ein Fall von Endokardfibroelastose auf 5000 - 6000 Geburten, d.h. 0,17 auf 1000 (sieben Fälle auf 41.078 Geburten).

Nach der Erfahrung der meisten Autoren besteht eine Mitral-

insuffizienz in $1/4 - 1/3$ der Fälle mit Endokardfibroelastose, (R. S. Fontana et al., 1962)¹³⁾ (und O. Forfar et al., 1964)¹⁴⁾ bzw. ein Mitralinsuffizienzgeräusch bei 14 von 20 Fällen, also bei fast $1/3$ der Patienten.

In den letzten 15 Jahren wurde in verschiedenen Veröffentlichungen eine Myokarditis, die bereits während der Fetalzeit oder im frühesten Säuglingsalter aufgetreten ist (St. Geme et al., 1974),³⁰⁾ als Ätiologie einer Endokardfibroelastose diskutiert. Beim Vergleich der klinischen Befunde, Elektrokardiogramme, Echokardiogramme sowie der Herzkatheterbefunde und Angiokardiogramme der drei Fälle der Gruppe IIa, fanden sich viele Gemeinsamkeiten. Bei den übrigen fünf Patienten der Hauptgruppe II ist die Mitralklappeninsuffizienz bzw. Trikuspidalklappeninsuffizienz in einem Fall mit sog. angeborenen korrigierter Transposition Folge verschiedener angeborener assoziierter Herz- und Gefäßfehlbildungen mit unterschiedlicher Belastung des linken Ventrikels:

Die beiden ersten Fälle hatten eine Aortenisthmusstenose. Charakteristischerweise fanden wir bei beiden Patienten im EKG eine T-Inversion in den Ableitungen V_5 und V_6 .

Aus der Arbeit des Brompton Hospitals (Shinebourne et al., 1979)²⁸⁾ geht hervor, daß die Inversion der T-Wellen in den linkspräkordialen Ableitungen bei der Aortenisthmusstenose wie bei der hochgradigen Aortenklappenstenose auf einer Minderperfusion des subendokardialen Myokards beruht, infolge des erhöhten enddiastolischen Druckes des linken Ventrikels und einer verminderten diastolischen Koronarperfusion. Deshalb sollten die invertierten T-Wellen in V_5 , V_6 eine zusätzliche Indikation zur dringenden chirurgischen Behandlung darstellen.

Zwölf Jahre nach erfolgreicher Korrektur der Aortenisthmusstenose persistiert noch ein Mitralinsuffizienzgeräusch in dem einen Fall, während der andere Patient acht Jahre nach der Operation völlig symptomfrei ist.

Freed et al. (1974)¹⁵⁾ berichten über 18 Kinder mit angeborener Mitralinsuffizienz und Aortenisthmusstenose. Bei 16

Kindern wurde eine Korrektur der Aortenisthmusstenose durchgeführt.

Drei Kinder verstarben während oder kurz nach der Operation. Bei den drei überlebenden Kindern wurde in einer zweiten Sitzung ein Mitralklappenersatz durchgeführt. Alle Kinder, bei denen kein Mitralklappenersatz durchgeführt worden war, hatten bei einer durchschnittlichen Beobachtungsdauer von neun Jahren ein typisches apikales holosystolisches Geräusch.

Bei Patient 3 (IIc) war die Mitralinsuffizienz assoziiert mit einem PDA und einer subaortalen Stenose und am ehesten als Folge der Volumen- und Druckbelastung des linken Ventrikels. Acht Jahre nach Verschluss des Ductus besteht weiterhin ein systolisches Geräusch, das durch die subaortale Stenose und fraglich durch eine persistierende Mitralinsuffizienz bedingt wird. Patient 4 hatte einen anomalen Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie sowie einen persistierenden Ductus arteriosus.

Bei diesem Kind wurde im Alter von fünf Monaten der Ductus verschlossen und ein aortopulmonaler Bypass nach der Methode von Hamilton durchgeführt. Es verstarb zwölf Stunden postoperativ.

Präoperativ bestanden klinische Zeichen eines Myokardinfarktes und hochgradiger Dysfunktion des linken Ventrikels. Hiermit im ursächlichen Zusammenhang besteht das Absinken des Widerstands und Drucks im Lungenkreislauf nach der Geburt und die Entwicklung eines sog. "Steals" von der Aorta und die rechte Koronararterie über Kollateralen in die Pulmonalarterie, wie es angiographisch auch bei diesem Patienten nachweisbar war.

Abnormer Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie ist die häufigste angeborene Koronaranomalie. Dennoch ist diese Anomalie selten. Nach Keith (1978)¹⁹⁾ kommt ein Fall auf 300.000 Geburten, das entspricht 0,24 aller kongenitalen Herzanomalien.

Der natürliche Verlauf dieser angeborenen Koronaranomalie

ist gekennzeichnet durch eine Mortalität im ersten Lebensjahr von 93 %. Diese Anomalie wurde erstmals 1886 von Brooks beschrieben. Abrikossof teilte 1911 die anatomisch-pathologischen Befunde eines fünf Monate alten Säuglings mit dieser Anomalie mit.

Bland, White und Garland beschrieben 1933 die elektrokardiographischen Befunde bei einem Säugling von drei Monaten. Seitdem sind etwa 200 Fälle in der Literatur beschrieben worden. Böning et al. (1983)⁶⁾ beschrieben drei Fälle mit anormalem Ursprung der Koronararterie aus der A. pulmonalis. Alle drei hatten eine zusätzliche kardiovaskuläre Mißbildung. Da diese zusätzlichen Vitien bei pulmonaler Hypertonie oder Links-rechts-Shunt die Koronaranomalie maskieren können, wird präoperativ bei allen congenitalen Vitien die Analyse der Anatomie der Koronararterie anhand einer Aortographie zur Darstellung zum Ausschluß einer Koronaranomalie empfohlen. So könnte man vermeiden, daß die durch die zusätzlichen Vitien bestehenden Kompensationsmechanismen durch eine operative Korrektur dieser Vitien gestört werden und zu einem ungünstigen Ausgang führen.

Bei abnormem Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie kommt es unter anderem in Abhängigkeit von der Art und dem Ausmaß der Kollateralzirkulation zu Ischämie und Infarkt des Myokards des linken Ventrikels. Minderperfusion der Hinterwand des linken Ventrikels im Bereich der Mitralklappe und der Papillarmuskeln mit sekundärer Verkürzung der Chordae tendineae führen zur Mitralinsuffizienz. Der von uns in Gruppe II d beschriebene Fall wies die typischen klinischen und hämodynamischen Befunde dieser Anomalie auf.

Unsere Erfahrungen zeigen, daß Patienten mit angeborener Dysplasie der Mitralklappe in der Regel eine schwere Klap peninsuffizienz haben, die bereits im Säuglings- und frühen Kindesalter zu schweren Symptomen führt und einen Klappenersatz erforderlich macht. Dadurch wird jedoch nicht nur das Operationsrisiko erhöht, sondern die Langzeitprognose, be-

dingt durch die nicht seltenen klappenspezifischen Komplikationen, beeinträchtigt.

Die Stenosierung der Klappe durch Verkalkung der Bioprothese stellt dabei ein Hauptproblem dar. Ein Vorteil der bioprosthetischen Klappen ist es, daß eine Dauerbehandlung mit Antikoagulantien nicht erforderlich ist, wie es gerade bei Kindern wünschenswert ist. Dem steht jedoch der große Nachteil durch die regelmäßige Verkalkung dieser Klappen entgegen.

Bei allen unserer sechs Patienten mußte deshalb die biologische gegen eine Kunstklappe ausgewechselt werden, die ihrerseits eine Dauerbehandlung mit Antikoagulantien erforderlich macht.

Mit Ausnahme des Säuglings, der nach Cocksackie-B-Virus-Myokarditis verstarb, waren die Verläufe der Kinder, bei denen die Mitralklappeninsuffizienz durch eine Klappenplastik erfolgreich behandelt werden konnte oder sich nach Besserung der ursächlichen Endo-Myokarderkrankung zurückbildete, günstig.

Unter den zehn Fällen mit kongenitaler Mitralklappeninsuffizienz bzw. Insuffizienz der linken AV-Klappe, die Talner und seine Mitarbeiter (1961)³²⁾ beschreiben, waren zwei mit sog. angeboren korrigierter Transposition der großen Arterien. Bei dem von uns beschriebenen Fall (Gruppe IIe) mit dieser Herzmißbildung (S. 178) waren die Segel der linksseitigen Trikuspidalklappe bei der Operation erheblich mißgebildet, so daß eine Klappenplastik als undurchführbar erachtet wurde und die Klappe durch eine 25 mm Carpentier-Edwards-Klappe ersetzt wurde.

Nach unserem Wissen ist dieses der einzige Fall mit sog. angeboren korrigierter Transposition der großen Arterien und Klappenersatz. Bemerkenswerterweise war in diesem Fall die biologische Klappe bereits nach zwei Jahren und acht Monaten, d.h. im kürzesten postoperativen Intervall in unserer Patientengruppe, verkalkt und stenosiert und mußte im Alter von vier Jahren durch eine Kunstklappe (St. Jude) ersetzt werden.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Befunde von 18 Kindern mit Mitralinsuffizienz unterschiedlicher, in allen Fällen nicht rheumatischer Genese, wurden analysiert.

Die Patienten wurden zwei Hauptgruppen zugeordnet, entsprechend der zugrundeliegenden Ursache der Mitralinsuffizienz. Die erste Hauptgruppe umfaßt zehn Fälle mit primärer Mitralklappeninsuffizienz als Folge einer angeborenen Dysplasie der Mitralklappe:

Zwei Fälle mit isolierter Mitralklappendysplasie (Ia), drei Fälle mit Mitralklappendysplasie, kombiniert mit anderen Herz- und Gefäßmißbildungen (Ib), mit Aortenstenose, Aortenisthmusstenose, und Ventrikelseptumdefekt in je einem Fall und mit AV-Septumdefekt in fünf weiteren Fällen.

Die zweite Hauptgruppe (IIa - e) umfaßt acht Fälle mit sekundärer Mitralinsuffizienz infolge angeborener Herz- und Gefäßfehler oder Erkrankungen des Endo-Myokards:

Zwei Fälle mit Endo-Myokard-Erkrankung, in drei Fällen Aortenisthmusstenose und persistierender Ductus arteriosus mit subaortaler Stenose und anomaler Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie und persistierender Ductus arteriosus sowie sog. angeboren korrigierte Transposition der großen Arterie in je einem Fall.

Alle Patienten (15/18) wurden operativ behandelt mit Ausnahme der drei Kinder der Hauptgruppe II mit Endo-Myokard-Erkrankung, bei denen eine medikamentöse Behandlung durchgeführt wurde. In elf Fällen wurde dabei die Mitralklappe entweder plastisch rekonstruiert, fünf Fälle, oder durch eine biologische Klappe ersetzt, sechs Fälle.

Die klinischen Befunde, einschließlich EKG und Röntgen-Thorax-Aufnahmen, Herzkatheter-Daten und angiokardiographische Befunde sowie in einigen Fällen Echokardiogramme und in

bestimmten Fällen die intraoperativen Befunde werden dargestellt und der klinische Verlauf wird beschrieben.

Zu den wichtigsten Ergebnissen gehört die Beobachtung, daß sowohl die Carpentier-Edwards-Klappe als auch die Ionescu-Shiley-Klappe spätestens innerhalb von fünf Jahren hochgradig verkalkt und stenosiert waren und deshalb ausgetauscht werden mußten. Der postoperative Langzeitverlauf von drei Patienten, bei denen ein zweiter Klappenersatz mit einer Kunstklappe, Starr-Edwards, Björk-Shiley und St. Jude in je einem Fall durchgeführt werden mußte, ist bisher komplikationslos.

Bei den meisten unserer Patienten konnte erst intraoperativ entschieden werden, ob eine plastische Korrektur der Mitralklappe oder ein Klappenersatz erforderlich sei. Diese Entscheidung sollte heute durch eine genaue Analyse der Anatomie und Funktion der Mitralklappe sowie der assoziierten Herz- und Gefäßfehlbildungen und der Funktion des linken Ventrikels mit der Doppler-Echokardiographie bereits präoperativ in den meisten Fällen möglich sein.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. Anderson, R. H., Hubbard, J., Becker, E. A. (1983):
Congenital malformations of mitral valve.
Annual meeting Abstracts, Bordeaux, 3 - 6 May.
XXth Paediatric Cardiology.
2. Beighton, P. (1982):
Mitral valve prolapse and a Marfanoid habitus.
B. M. J. 284 : 920.
3. Benmimaun, G.E., Friedli, B., Rutishauser, W.,
Faichutti, B. (1982):
Mitral valve replacement in children. Comparative
study of pre- and post-operative haemodynamics and
left ventricular function.
Dr. Heart, J. 48, 117 - 24.
4. Böning, U., Sauer, U., Mocellin, R., Meisner, H.,
Schumacher, G. und Bühlmeyer, K. (1983):
Koronarfehlabgang aus der Arteria pulmonalis mit
assozierten Herz- und Gefäßmißbildungen.
Herz 8, 93 - 104 (Nr. 2).
5. Braunwald, E. and Awe, W. C. (1963):
The Syndrome of Severe mitral regurgitation with
normal left atrial pressure.
Circulation 27, 29.
6. Braunwald, E. (1980):
Heart Disease. A Textbook of cardiovascular Medicin
S. 1106 - 1113.
W. B. Saunders Comp., Philadelphia-London-Toronto.
7. Curcio, C. A., Commerford, P. J., Ross, A. G.,
Stevens, K. E. and Bernard, M. S. (1981):
Calcification of glutaraldehyde preserved porcine

xenografts in young patients.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 81, 621 - 625.

8. Deverall, B. P. (1983):

Valve replacement in patients less than 15 years of age.

Paediatric Cardiology. Volume 5, S. 369 - 375.

Churchill Livingstone, Edinburg-London-Melbourne and New York.

9. Dodge, H. T., Kennedy, J. W. and Peterson, J. L. (1973):
Quantitative angiographic methods in the evaluation of valvular heart disease.

Progr. Cardiovasc. Dis. 16, 1.

10. Eckberg, D. L., Gault, J. H., Bauchart R. L.,

Karliner, J. S. and Ross, J. Jr. (1974):

Mechanics of left ventricular contraction in chronic severe mitral regurgitation.

Circulation 47, 1252.

11. Edwards, J. E., Carey, L. S., Neufeld, H. N.,

Lester, R. G. (1965):

Congenital heart disease: Correlation of pathologic anatomy and angiography, S. 817 - 826.

W. B. Saunders Company, Philadelphia.

12. Elliot, L. P., Taylor, J., Schiebler, G. L. (1963):

Combined ventricular hypertrophy in infancy:

Vectocardiographic observations with special reference to Katz-Wachtel Phenomenon.

AM. J. Card. 11, 164.

13. Fontana, R. S. and Edwards, J. E. (1962):

Congenital cardiac disease: A review of 357 cases studied pathologically, S. 141 - 146.

W. B. Saunders Company-Philadelphia.

14. Forfar, L. O., Miller, R. A., Nain, A. D., and
McLeod, W. (1964):
Endocardial fibroelastosis.
Br. Med. J. 2, 7.

15. Freed, D. M., Keane, F. J., Van Praagh, R., Castaneda,
R. A., Bernhard, F. W., Nadas, S. A. (1974):
Coarctation of the Aorta with Congenital Mitral
Regurgitation.
Circulation XLIX, 1175.

16. Gittenberger - de Groot, A. C., Wenink, A. C. G. (1983):
Development of the mitral valve: normal and abnormal.
Annual meeting Abstracts, XXth Paediatric Car-
diology, Bordeaux, 3 - 6 May.

17. Gyton, A. C. (1981):
Textbook of Medical Physiology, S. 156, 324.
W. B. Saunders Comp. Philadelphia-London-Toronto.

18. Hamed, M. and Hollman, A. (1965):
Mitral valve disease with ventricular septal de-
fect.
Br. Heart J. 27, 274.

19. Keith, J. D., Rowe, R. D., Vlad, P. (1978):
Heart disease in infancy and childhood, 3rd Ed.
D. 828.
McMillan Publishing Co., Ins. New York.

20. McEnany, M T., English, T. A., and Ross, D. M. (1973):
The congenitally cleft posterior mitral valve
leaflet.
Am. Thorac. Surg. 16, 281 - 292.

21. Mitschell, S. C., Froehlich, L. A., Banas, J. S., and
Gilkerson, M. R. (1966):
An epidemiologic assessment of primary endocardial
fibroelastosis.
Am. J. Cardiol. 18, 859.
22. Oakley, M. C. (1982):
Long term complications of valve replacement.
B. M. J. 284, 995 - 997.
23. Perloff, K. J. (1982):
Evolving concepts of mitral valve prolaps.
The N. Engl. J. of Med. 307, 369 - 370.
24. Roberts, W. C., Braunwald, E. and Morrow, A. G. (1966):
Acute severe mitral regurgitation.
Secondary ruptured chordae tendineae.
Clinical hemodynamic and pathologic considerations.
Circulation 33, 58.
25. Schiebler, G. L., Edwards, J. E., Burchell, H. B.,
Du Shane, J. W., Ongley, P. A., Wood, E. H. (1961):
Congenitally corrected transposition of the great
Vessels. A study of 33 cases.
Paediatrics (suppl.) 27: 851.
26. Scott, O., Jordan, S. C. (1981):
Heart Disease in Paediatrics.
2nd Ed. S. 220, Butterworths.
27. Sharp, A. A. (1982):
Problems with anticoagulants.
B. M. J. 285, 242 - 243.
28. Shinebourne, E. A., Hart, S., de Swiet, M. (1979):
Management of Symptomatic Coarctation of the Aorta
in Infancy: Subsequent Blood Pressure compared with

a Normal Population.

Paediatric Cardiology, Volume 2, S. 4.

Heart Disease in the Newborn, Churchill-Livingstone.

29. Shinebourne, E. A., Anderson, R. H. (1980):
Current Paediatric Cardiology, S. 185,
Oxford University Press, Oxford, New York, Toronto.

30. St. Geme, J. W., Dr. Davis, C. W. C. and Noren, G. R.
(1974):
An overview of primary endocardial fibroelastosis
and chronic viral cardiomyopathy.
Perfect. Biol. Med. 17, 495.

31. St. John Sutton, M. G., St. John Sutton, M. B. (1979):
Valvar heart disease, congenital valve disease.
British Journal of Hosp. Med. 22, 244.

32. Talner, N. S., Stern, A. M. and Sloan H. E. Jr. (1961):
Congenital mitral insufficiency.
Circulation 23, 339.

33. Walker, K. D., Scotten, N., Laurence, Modi J. V.,
Brownles, T. R. (1980):
In vitro assessment of mitral valve.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79, 680 - 688.

LEBENS LAUF

Ich, Simos G. PALLIDIS, geb. am 3. 2. 1938 in Griechenland, verheiratet und Vater von drei Kindern, habe nach Abschluß des Gymnasiums zuerst drei Semester Medizin in Heidelberg studiert und dann mein Studium an der Universität Saloniki fortgesetzt.

Während meiner Studienzeit war ich als Famulus im Krankenhaus in Passau tätig.

Nach Abschluß des Medizinstudiums an der Universität Saloniki ging ich für sechs Jahre nach England, wo ich mich in Kinderheilkunde und Herzerkrankungen des Kindes spezialisierte.

Im Jahre 1977 kehrte ich nach Griechenland zurück.

1981 arbeitete ich für sechs Wochen im Kinderhospital der Harward Universität in Boston mit Professor Alexander Nadas.

Die "Heutige Kinderkardiologie" von R. H. Anderson und E. A. Shinebourne übersetzte ich aus dem Englischen ins Griechische.

Verschiedene Arbeiten habe ich in griechischen und ausländischen Zeitschriften veröffentlicht.

Zur Zeit publiziere ich volkstümliche Artikel über die Herzkrankheiten des Kindes in einer Saloniker Tageszeitung zur Aufklärung der Eltern.

Ich bin wissenschaftlicher Leiter der "Protypos Viotechniki Monas", einer Stiftung für zurückgebliebene Kinder, deren wissenschaftlicher Berater Prof. Dr. med. Th. Hellbrügge, Universität München, ist.

